

С. С. ЛЯПИДЕВСКИЙ, Б. И. ШОСТАК

# КЛИНИКА ОЛИГОФРЕНИИ



875024

856493/  
ygm



КОНТРОЛЬНЫЙ ЛИСТОК  
СРОКОВ ВОЗВРАТА

КНИГА ДОЛЖНА БЫТЬ  
ВОЗВРАЩЕНА НЕ ПОЗЖЕ  
УКАЗАННОГО ЗДЕСЬ СРОКА

Колич. пред. выдач \_\_\_\_\_

КПК. Зак. 2935. Тир. 80 млн

р. 80 млн.

КПК. Зак. 2935. Тир. 80 млн.



616.  
1938

КЛ

е



616.8  
1975

С. С. ЛЯПИДЕВСКИЙ, Б. И. ШОСТАК

# КЛИНИКА ОЛИГОФРЕНИИ

*Допущено Министерством просвещения СССР  
в качестве учебного пособия для студентов  
дефектологических факультетов  
педагогических институтов*

МОСКВА «ПРОСВЕЩЕНИЕ» 1973

е



371.9  
Л97

875024



Ляпидевский С. С. и Шостак Б. И.  
Л97 Клиника олигофрении. Учеб. пособие для студентов  
дефектол. фак-тов пед. ин-тов. М., «Просвещение»,  
1973.

136 с. с ил.

В пособии раскрываются особенности и характер умственной отсталости, освещаются клинико-педагогические данные, на основе использования которых специалисты-дефектологи могут осуществлять квалифицированное обучение и воспитание детей-олигофренов.

Пособие предназначено для студентов дефектологических факультетов педагогических институтов, педагогов-дефектологов и воспитателей специальных учреждений.

Л  $\frac{0662-524}{M103(03)-73}$  72-73

371.9

© Издательство «Просвещение», 1973 г.



# ОГЛАВЛЕНИЕ

Предисловие . . . . .	3
Глава I. Основные этапы развития учения о слабоумии в детском возрасте . . . . .	5
§ 1. Зарождение учения о слабоумии. Становление психиатрии как самостоятельной науки . . . . .	5
§ 2. Учение о слабоумии в дореволюционной России . . . . .	8
§ 3. Учение об олигофрении в советский период . . . . .	9
§ 4. Современный этап в развитии учения об олигофрении . . . . .	10
Глава II. Этиология олигофрении . . . . .	14
Глава III. Анатомо-физиологические нарушения при олигофрении . . . . .	23
§ 1. Особенности морфологии мозга . . . . .	24
§ 2. Особенности физиологической деятельности мозга . . . . .	27
Глава IV. Классификация олигофрений . . . . .	30
Глава V. Клинико-педагогическая характеристика детей-олигофренов . . . . .	37
§ 1. Особенности соматического состояния . . . . .	37
§ 2. Отклонения в неврологическом состоянии . . . . .	38
§ 3. Особенности психического состояния . . . . .	39
Глава VI. Клинические формы олигофрении, обусловленные повреждением зародышевых клеток, расстройствами обмена веществ наследственного генеза и экзогенными вредностями . . . . .	56
§ 1. Микроцефалия . . . . .	56
§ 2. Хромосомные заболевания . . . . .	62
§ 3. Энзимопатические формы слабоумия, обусловленные нарушением обмена веществ наследственного генеза (дисферментозы) . . . . .	70
§ 4. Дизостозические и ксеродермические формы олигофрении . . . . .	73
§ 5. Олигофрения в связи с гемолитической болезнью новорожденных . . . . .	75
§ 6. Олигофрения инфекционного происхождения . . . . .	77
§ 7. Синдром слабоумия при головной водянке (гидроцефалии) . . . . .	87
§ 8. Олигофрении травматического происхождения . . . . .	92
§ 9. Олигофрения на почве поражения эндокринной системы . . . . .	95
Глава VII. Приобретенное слабоумие (деменция) . . . . .	98
Глава VIII. Дети с задержанным темпом психического развития и вопросы дифференциальной диагностики . . . . .	110
§ 1. Неуспеваемость и умственная отсталость . . . . .	111
§ 2. Астенические состояния . . . . .	112
§ 3. Психофизический инфантилизм . . . . .	113
§ 4. Дисгармоническое развитие (избирательная неспособность к овладению отдельными навыками) . . . . .	114
§ 5. Вопросы дифференциального диагноза . . . . .	114
Глава IX. Медицинская работа во вспомогательных школах и детских домах для умственно отсталых детей . . . . .	120
Глава X. Реабилитация и социально-трудовая адаптация лиц с явлениями олигофрении . . . . .	129
Литература . . . . .	134
	135



## ПРЕДИСЛОВИЕ

На дефектологических факультетах педагогических институтов читается курс «Клиника олигофрении».

Содержание этого курса определяется задачами, которые встают перед окончившими отделение олигофренопедагогики и логопедии с момента начала их практической деятельности в качестве членов медико-педагогических комиссий, воспитателей и учителей той сравнительно немногочисленной группы детей, у которых в силу разных причин (инфекции, травмы, неблагоприятная наследственность и др.) имеются такие нарушения центральной нервной системы, которые обуславливают умственную отсталость типа олигофрении.

Первая, важнейшая задача состоит в том, чтобы правильно квалифицировать степень и характер умственной отсталости и соответственно этому определять тот тип специального учреждения, в который должен быть направлен больной ребенок. Вторая задача заключается в использовании таких методических средств, с помощью которых можно было бы наиболее эффективно осуществлять воспитание и обучение ребенка-олигофрена.

Решение указанных задач предполагает знание клиники олигофрении, описанию которой и посвящено предлагаемое пособие.

В связи с раскрытием этого понятия в пособии излагаются причины и патогенез олигофрений, классификация различных видов умственной отсталости, клинико-педагогическая характеристика детей-олигофренов, клинические формы олигофрений.

Книга состоит из десяти глав.

Первая глава посвящена изложению основных этапов развития учения о слабоумии.

Во второй главе представлены вопросы этиологии (причин) олигофрении. В этой связи, в частности, обращается внимание на соотношение наследственности и приобретенных форм умственной отсталости.



Глава третья посвящена описанию анатомо-физиологических нарушений при олигофрении.

В четвертой главе представлена классификация олигофрении, знание которой дает возможность осуществлять коррекционную работу соответственно характеру дефекта.

В пятой и шестой главах рассматриваются клинико-педагогические особенности детей-олигофренов. Знание этого материала позволит будущим специалистам-дефектологам осуществлять педагогическую работу на основе учета конкретной формы заболевания. Прилагаемые примеры из наблюдений служат конкретизации материала и дают представление о возможной динамике развития умственно отсталых детей.

В главах седьмой и восьмой освещаются вопросы отграничения олигофрении от деменции (приобретенное слабоумие) и других сходных с олигофренией состояний, что весьма существенно при отборе детей в специальные учреждения. В указанной связи подчеркивается мысль о том, что неуспеваемость в массовой школе далеко не всегда говорит о наличии у ребенка умственной отсталости.

В главе девятой раскрываются вопросы медицинской помощи умственно отсталым детям в условиях специальных учреждений. Здесь, в частности, подчеркивается роль труда в коррекции дефектов и приспособлении детей к жизни.

В главе десятой раскрываются основные положения о реабилитации и социально-трудовой адаптации лиц с явлениями олигофрении.

Целесообразность подготовки данного пособия обусловлена двумя обстоятельствами. Существующая литература, посвященная вопросам клиники олигофрении, рассчитана на врачей. Те же работы, которые специально предназначаются дефектологам, не содержат многих данных современной науки и практики. Кроме того, многие работы были изданы давно и в настоящее время являются библиографической редкостью.



## ГЛАВА I

### ОСНОВНЫЕ ЭТАПЫ РАЗВИТИЯ УЧЕНИЯ О СЛАБОУМИИ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

#### § 1. ЗАРОЖДЕНИЕ УЧЕНИЯ О СЛАБОУМИИ. СТАНОВЛЕНИЕ ПСИХИАТРИИ КАК САМОСТОЯТЕЛЬНОЙ НАУКИ

Слабоумие как одна из форм психической неполноценности известно давно. В трудах философов и ученых древности — Платона, Гиппократ, Аристотеля, Пифагора (VII век до н. э. — III век н. э.) — делаются попытки раскрыть причины и наметить пути профилактики слабоумия.

Первое упоминание о детском слабоумии под названием стультиция (врожденная глупость) можно найти у Ф. Платтера (1536—1614). Однако в этот и более поздние периоды еще не было ясного представления о нарушениях психической деятельности у детей. Как отмечает Н. И. Озерецкий, «возможность психозов у детей попросту отрицалась, так как в то время полагали, что психоз может развиваться лишь у взрослого человека, «изведавшего трудности жизни и роковое влияние страстей». В силу этого, а также элементарности и сравнительной простоты мозговых актов ребенок вполне гарантирован от психического заболевания»<sup>1</sup>.

В XVI — начале XVII века была известна только одна форма психического расстройства у детей, которая позднее была определена как кретинизм<sup>2</sup>.

В XVIII веке психиатрия стала самостоятельной наукой. С этого времени начали появляться описания различных психических расстройств у детей и случаев детского слабоумия. В указанный период изучением слабоумных детей занимались главным образом врачи. Так, например, сущность психических болезней (как болезней мозга) изучалась французским психиатром Ф. Пинелем (1745—1826), открывшим новую эпоху в оказании помощи психически больным. От него ведет начало внедрение системы, отменяющей стеснительные меры для психически больных. Он первым выделил из группы психозов детское

<sup>1</sup> Н. И. Озерецкий. Психопатология детского возраста. М., Учпедгиз, 1938, стр. 68.

<sup>2</sup> Кретинизм — слабоумие, связанное с недостаточной функцией щитовидной железы.



слабоумие и идиотизм. Ф. Пинель отмечал и некоторые характерные для этих детей внешние признаки, например малые размеры и неправильную форму черепа.

В дальнейшем развитии учения о детском слабоумии следует особенно отметить роль французской психиатрической школы. Изучением, лечением и воспитанием умственно отсталых детей занимались такие представители этой школы, как Ж. Эскироль (1772—1840), И. Итар (1789—1870), И. Вуазен (1794—1872), Э. Сеген (1812—1880). Успех французских врачей был обусловлен тем, что лечебные мероприятия сочетались с умелой организацией специального обучения и воспитания умственно отсталых детей.

Уже в начале XIX века некоторые врачи (Г. Рейль и др.) считали, что слабоумных детей не следует держать в психиатрических больницах, и обосновывали необходимость организации для них воспитательно-педагогических учреждений или специализированных интернатов.

В литературе чаще начали появляться описания клинических особенностей детей, страдающих нарушением умственного развития. Стали проводиться более длительные обследования состояния отдельных сторон психической деятельности слабоумных детей: инстинктивной (И. Вуазен), волевой (Э. Сеген, Солье, Геллер и др.).

Ф. Пинель имел большие заслуги в области развития психиатрии. Вместе с тем он считал, что нет возможности излечить те грубые дефекты мозга, которые имеют место при врожденном слабоумии. Он подчеркивал бесполезность работы с такими детьми.

Противоположного мнения придерживались Ж. Эскироль и его ученики И. Вуазен, Э. Сеген. Их точку зрения поддерживал швейцарский врач Гугенбюль и врачи других стран. Эти врачи разрабатывали разнообразные виды педагогической работы со слабоумными детьми. Нужно отметить, что в этот период были изучены только случаи тяжелых поражений мозга у детей. Вуазен подчеркивал возможность некоторого развития таких детей в процессе индивидуализированного воспитания и обучения. Сеген говорил о том, что при обучении этих детей необходимо использовать наглядный материал. Предложенный Э. Сегеном сенсомоторный метод обучения изложен им в его монографии<sup>1</sup>.

Продолжая изучение глубоко умственно отсталых детей, Д. Бурневиль (1840—1910) в труде «Об идиотизме и психической отсталости» предлагает систему лечебных и педагогических мероприятий, дает классификацию слабоумия и применяет новый термин «имбецильность». К имбецилам он причислял умственно

<sup>1</sup> Э. Сеген. Воспитание, гигиена и нравственное лечение умственно-ненормальных детей (перевод М. П. Лебедевой). СПб, 1903.



неполноценных детей с менее выраженным, чем у идиотов, интеллектуальным дефектом. С его точки зрения таких детей можно научить выполнению какой-либо примитивной трудовой деятельности. Термин «имбецильность» был введен им с целью подчеркнуть своеобразие психики этих детей, их беспомощность, невозможность обойтись без посторонней помощи, поддержки, без руководства извне.

Несколько позднее (вторая половина XIX века) стали выделять дебилов, т. е. детей с легкими нарушениями интеллекта. Это был такой период в развитии школьного образования, когда в ряде стран Европы стали придавать большое значение раннему обучению детей грамоте. В связи с этим среди массы учащихся выявилась группа учеников, не справляющихся с обычной школьной программой. Однако при соблюдении ряда условий такие дети все же могли обучаться в специальных учреждениях. Назовем некоторые из таких условий: облегченная программа, медленный темп работы, частое повторение материала, широкое использование наглядных пособий и др.

Гуманные идеи французских врачей имели большое значение не только в плане привлечения внимания к этим детям и оказания им лечебной помощи, но и разработки методов их воспитания и обучения. Эти идеи получили распространение и в других странах Европы и в США. Появились энтузиасты — врачи и педагоги в Англии (Д. Конноли), Германии (В. Грингер, Штецнер), Бельгии (Ж. Демор), США (Гоу). В основном указанные деятели развивали прогрессивные взгляды Сегена и Бурневиля о возможности некоторого развития слабоумных детей и создавали лечебную педагогику.

Необходимость осуществлять лечебно-педагогические мероприятия потребовала организации специальных учреждений типа приютов, пансионатов, санаториев. В тот период эти учреждения создавались преимущественно для детей обеспеченных родителей в порядке частной инициативы отдельными врачами и педагогами. Государственные учреждения были единичными.

В начале XX века немецкий психиатр Э. Крепелин (1856—1926) создал новую классификацию психических болезней, в которой учитывались не только отдельные частные симптомы (на которых основывались старые авторы), но и главным образом этиология, патогенез, данные клиники. В своей классификации психических болезней Э. Крепелин выделил понятие о детском слабоумии. Он объединил все формы раннего поражения мозга в одну общую группу и дал ей название — олигофрения (малоумие), а существовавшие в то время термины «идиотия», «имбецильность», «дебильность» предложил использовать как показатели степени олигофрении (т. е. выраженности умственной неполноценности). Предложенная Крепелином классификация детского слабоумия используется и в настоящее время в



практике специальных школ. В последние годы накоплены дополнительные сведения по вопросам этиологии, патогенеза и клиники детского слабоумия. Этим обусловлено появление других видов классификаций. Так, у нас предложены и используются классификации Г. Е. Сухаревой, М. С. Певзнер. Имеются новые виды классификаций и в других странах. В настоящее время общепринятой считается международная классификация ВОЗ.

## § 2. УЧЕНИЕ О СЛАБОУМИИ В ДОРЕВОЛЮЦИОННОЙ РОССИИ

В России наука о психических заболеваниях у детей стала развиваться лишь к концу XVIII и началу XIX века. Следует отметить, что эта наука больше занималась изучением тяжелых форм слабоумия и эпилепсии.

В первых отечественных работах по психиатрии высказывалось предположение о том, что при слабоумии страдают не только умственные способности, но и нарушаются чувственные и волевые функции<sup>1</sup>. П. Бутковский полагал, что причиной этого нарушения являются неправильное развитие органов чувств и общая астения.

П. П. Малиновский считал идиотию болезненным состоянием, которое является следствием дефектов развития мозга.

Ко второй половине XIX века накапливается клинический и патологоанатомический материал, на основании анализа которого высказываются различные точки зрения на причины и сущность слабоумия у детей.

Так, И. П. Мержеевский в 1871 году (а позднее и его ученики) выступил против реакционных взглядов немецкого ученого К. Фогта, изложенных им в специальной монографии «Малоголовые». Изучая мозг детей-микроцефалов, К. Фогт пришел к выводу, что в этих случаях имеет место регресс, обратное развитие и возвращение к более примитивным уровням (к мозгу обезьяны). Таким образом, Фогт подчеркивал в развитии детей-микроцефалов атавистическое начало.

На основе анализа патологоанатомического материала и данных клинического наблюдения над детьми-микроцефалами И. П. Мержеевский показал несостоятельность и реакционность взглядов К. Фогта. И. П. Мержеевский доказал, что дети-микроцефалы обладают человеческим мозгом, измененным в результате раннего поражения. Эти данные подтвердил и известный наш анатом профессор Д. Н. Зернов.

Особенности психопатологии слабоумия изучали ведущие психиатры того периода — С. С. Корсаков (1854—1906), И. П. Мержеевский (1838—1908), Б. В. Томашевский (1892),

<sup>1</sup> См.: П. Бутковский. Душевные болезни. СПб, 1834.



А. О. Ковалевский (1840—1901), В. П. Кащенко (1870—1943), П. П. Малиновский (1818—1890) и другие. При этом русские авторы (в отличие от некоторых зарубежных ученых) объясняли сущность слабоумия первичным поражением мозга, которое затем вторично обуславливает нарушение высших психических функций. С. С. Корсакову принадлежит тщательный клинический анализ наблюдавшейся им микроцефалки Машуты. С. С. Корсаков отрицал концепцию французских врачей Мореля и Маньяна, рассматривавших слабоумие как следствие дегенерации (вырождения).

Таким образом постепенно накапливались сведения, касающиеся развития и состояния разных сторон психической деятельности умственно отсталых детей. Одновременно уточнялись вопросы возможного их развития под влиянием лечения и педагогического воздействия.

Русские авторы поддерживали концепцию, разделявшуюся некоторыми зарубежными учеными, о своеобразии динамики развития при слабоумии типа олигофрении. Олигофрения трактовалась только как исходное состояние после рано перенесенной болезни. Считалось, что активный болезненный процесс в этих случаях уже не имеет места. Дальнейшее умственное развитие ребенка происходит атипично, на неполноценной мозговой основе, однако оно не сопровождается деградацией, регрессией. Чаще всего такой ребенок в процессе роста приобретает некоторые навыки и знания, т. е. его интеллектуальный дефект в известной мере компенсируется, хотя и не может быть полностью устранен.

В то же время у некоторых детей наблюдались и другие формы интеллектуальной неполноценности, которые чаще носили приобретенный характер и имели иную динамику развития. Некоторым из них свойственна определенная прогрессивность (речь идет о непрекращающемся и после острого периода болезни процессе). Это отражалось на развитии умственной деятельности больного ребенка. Такие формы неблагоприятного исхода иногда имели место в результате тяжелых форм шизофрении, эпилепсии, нейросифилиса и других и получили название деменции.

### § 3. УЧЕНИЕ ОБ ОЛИГОФРЕНИИ В СОВЕТСКИЙ ПЕРИОД

После Великой Октябрьской социалистической революции стало уделяться значительное внимание изучению здоровых и больных детей. В эту работу активно включились врачи, педагоги, психологи. Клиникой слабоумия занимались психиатры В. А. Гиляровский, Г. И. Россолимо, М. О. Гуревич, В. П. Кащенко, Д. И. Азбукин и другие.

В 30-е годы XX века начинает приобретать самостоятельное значение детская психопатология, что связано с деятельностью



таких ученых, как Т. П. Симсон, Н. И. Озерецкий, Г. Е. Сухарева, Е. П. Осипова, В. П. Винокурова, В. П. Кудрявцева, С. С. Мнухин, М. С. Певзнер и другие.

Следует отметить, что наметившийся в психиатрии подход к проблеме детского слабоумия стал подвергаться переоценке и не всегда обоснованной критике. Особенно эти противоречия обострились в период 30-х годов, что было связано с появлением за рубежом ряда теорий и взглядов на сущность слабоумия, переоценкой значения некоторых психологических методик обследования психического статуса детей (в частности, тестового метода), недооценкой клинических и педагогических данных о ребенке. Так, например, получили распространение взгляды К. Левина (Германия), который считал, что ведущим началом в структуре интеллектуального дефекта являются косность и тугоподвижность аффективных систем. Таким образом, слабоумие в трактовке Левина первично обусловлено слабостью эмоциональной сферы, а расстройство интеллекта — вторично. Эта теория вызвала обоснованную критику со стороны выдающегося советского психолога Л. С. Выготского.

Некоторые зарубежные авторы (К. Шнейдер и др.) считали, что дебильность не есть следствие поражения мозга, а представляет собой своеобразное проявление недостаточности социальной адаптации, т. е. неумения приспособиться к жизни. Подобные взгляды, некритически воспринятые представителями лженауки педологии, внесли большую путаницу в понимание слабоумия. Клиническое понимание этого дефекта, всегда первично связанного с недоразвитием или поражением мозга, стало утрачивать свое первоначальное значение. Широкое использование педологами метода тестов привело к тому, что во вспомогательную школу стали направляться такие дети, неуспеваемость которых в массовой школе не была обусловлена какими-либо органическими поражениями мозга. Такое искусственное, необоснованное увеличение контингента вспомогательных школ не могло не вызвать протеста со стороны научной общественности, партийных и правительственных органов. В известном постановлении ЦК ВКП(б) от 6 июля 1936 года «О педологических извращениях в системе Наркомпросов» была вскрыта вредная сущность лженауки педологии. Нанесенный ею вред оказался весьма значительным. Последствия педологических извращений еще долго отрицательно влияли на развитие детской психологии и психиатрии.

#### § 4. СОВРЕМЕННЫЙ ЭТАП В РАЗВИТИИ УЧЕНИЙ ОБ ОЛИГОФРЕНИИ

На современном этапе продолжается изучение ряда проблем, связанных с дифференциацией различных форм умственной отсталости в детском возрасте. Так, например, вносятся некоторые



уточнения в понимание двух основных форм слабоумия — олигофрении и деменции. В прошлом все формы олигофрении трактовались как случаи раннего поражения мозга, при которых болезненный процесс уже закончился и дальнейшее развитие психической сферы ребенка происходит на дефектной мозговой основе. Наличие же прогрессивности, т. е. продолжающегося процесса, считали присущим только другой форме слабоумия — деменции. Однако в связи с расширением и углублением исследований в области патогенеза слабоумия (причем в различных аспектах) были получены новые данные. Так, было установлено, что некоторым формам олигофрении наследственного генеза, в частности связанным с нарушением обмена веществ, присущи те же свойства прогрессивности и по сути дела они должны быть исключены из группы олигофрений. Внимание исследователей привлекают и другие вопросы. Так, наблюдения показывают, что за последний ряд лет значительно изменилась в сторону облегчения симптоматики картина остаточных явлений после перенесенных нейроинфекций (менингитов, энцефалитов и др.), которые в прошлом часто обуславливали выраженные нарушения невропсихической сферы в детском возрасте. Это сказалось также в уменьшении случаев, связанных с заболеваниями сифилисом. Данное явление объясняется применением более эффективных лечебных средств (антибиотиков, сульфамидов, сывороток и др.).

Все это привело к тому, что наряду с выраженными случаями органического слабоумия инфекционной этиологии (число которых уменьшилось) увеличилось количество детей с некоторым ослаблением интеллектуальной деятельности, проходящей по типу астенических реакций различной длительности. Дети с таким ослаблением интеллектуальной деятельности физически ослаблены, часто болеют, плохо успевают в массовой школе. Они нередко переводятся во вспомогательную школу по признаку умственной отсталости. Однако кардинальное отличие таких детей от подлинно слабоумных состоит в том, что их психическая слабость является временной, преходящей. Поэтому их и относят к детям с «временной задержкой психического развития». Эти формы своеобразных астений, нередко проходящих на аллергическом фоне, могут выравниваться до нормы, что, конечно, не имеет места в случаях олигофрений.

Необходимость различения этих форм в плане дифференциальной диагностики является принципиальным для советской психиатрии. Это единственно верное решение вопроса, так как от правильно установленного диагноза зависит дальнейшая судьба ребенка. Однако имеются и другие точки зрения. Так, в отдельных зарубежных странах понятие олигофрении расширяется. К олигофренам относят группы детей по признаку ослабления социальной адаптации. При таком подходе само понятие «олигофрения» начинает утрачивать клиническое значение.



Несведущие в вопросах детской психиатрии лица предлагают новые термины.

С таких неправильных позиций дети-олигофрены объединяются с детьми с временной задержкой психического развития; объединяются они с физически ослабленными, социально и педагогически запущенными детьми. Все это необоснованно повышает процент аномального детства и ограничивает возможности тех детей, которые в силу различных причин, чаще не связанных с органическим поражением мозга, задержаны в своем развитии.

Современный этап развития науки, занимающейся проблемами изучения нервно-психических расстройств и их лечения, выдвигает ряд новых задач, которые решаются сейчас в клинике детской невропатологии, психиатрии, а также в области специальной педагогики. Речь идет о необходимости более совершенного изучения закономерностей раннего развития нервной системы ребенка. Оно предполагает определение этапов морфологического и функционального ее созревания, усовершенствование методики неврологической диагностики, поиски специальных биохимических проб (экспресс-методы), имеющих целью выявление форм нарушенного обмена веществ, который вызывает поражение нервной системы и в ряде случаев обуславливает неполноценность психической деятельности (Л. О. Бадоян). Возникает необходимость в пересмотре устаревших взглядов на патогенез некоторых форм поражений мозга, в частности в результате родовых травм. Теперь стало известно, что наличие нервно-психической неполноценности после родовой травмы в ряде случаев определяется не только действием самой травмы, но и влиянием более ранних вредностей в период утробного развития (А. И. Персианинов, Б. И. Клоссовский и др.).

В детской психиатрии большое значение приобретает изучение пограничных состояний — неврозов, реактивных состояний, патологического развития личности (В. В. Ковалев, Е. И. Кириченко, Е. С. Иванов и др.). Указанные формы невротического развития, сопровождаемого астенизацией личности, в ряде случаев обуславливают тяжелую неуспеваемость таких детей в школе и влекут за собой неоправданный перевод их во вспомогательные школы. В этом же аспекте изучаются вопросы речевой патологии. Известно, что речевые расстройства ослабляют умственное развитие ребенка и влияют на его успеваемость в школе (Е. М. Мастюкова, Р. А. Белова-Давид, С. С. Ляпидевский и др.).

Вопросы, которые связаны с изучением детского слабоумия, отражены в ряде работ советских (Г. Е. Сухарева, М. С. Певзнер, О. Е. Фрейеров, М. Г. Блюмина, И. Л. Юркова, М. М. Райская, Д. Е. Мелехов, В. Ф. Шалимов, В. М. Явкин и др.) и зарубежных исследователей.

В своих работах авторы рассматривают вопросы этиологии, патогенеза и клиники олигофрений. Большое внимание уделяет-



ся в последние годы изучению малоизвестных форм олигофрений, связанных с влиянием патологической наследственности (хромосомные aberrации, дисферментозы). Возникает и ряд других вопросов. К ним, например, относится проблема усовершенствования клинической диагностики, трудоустройства и социальной реабилитации лиц с явлениями слабоумия.

Пути дальнейшего изучения проблемы слабоумия четко сформулированы Г. Е. Сухаревой, которая рассматривает их в трех аспектах:

1) биологический аспект предполагает необходимость тесной связи детской психиатрии с такими смежными науками, как эмбриология, биохимия, медицинская генетика, поскольку достижения в области данных наук способствуют раскрытию патогенеза некоторых форм слабоумия;

2) клинический аспект предполагает необходимость дальнейшего расчленения олигофрении, представляющей сборную группу из различных по этиологии и патогенезу болезненных состояний, на отдельные клинические формы. При этом требуется подробное изучение соматического состояния и психопатологической картины с использованием современных методов обследования (патофизиологического, биохимического, серологического и др.).

В результате клинического обследования могут быть выработаны критерии отграничения олигофрении от временной задержки психического развития различной этиологии;

3) аспект социально-трудовой адаптации предполагает необходимость разработки посильных для лиц с явлениями слабоумия трудовых рекомендаций. Следует подчеркнуть, что участие в посильном коллективном труде является и значительным оздоравливающим фактором. Советские психиатры Т. А. Гейер и Д. Е. Мелехов в своих работах, посвященных социально-трудовой адаптации олигофренов, говорят о том, что при установлении трудового прогноза должно учитываться не только то, что пострадало у данного больного, но и то, что сохранно. Важно изучить, как на основе использования сохранных функций происходит компенсация дефекта. При определении характера трудовых рекомендаций необходимо учитывать не только степень интеллектуального дефекта, но и особенности личности больного олигофренией, степень его активности, направленность его интересов и особенности среды, в которой он живет.

Следует особенно подчеркнуть значение дальнейшей разработки третьего из указанных аспектов, т. е. подготовки больного олигофренией к социально полезной трудовой деятельности, поскольку она начинается еще во вспомогательной школе. Трудовое обучение и воспитание должны осуществляться с учетом нервно-психических особенностей умственно отсталого ребенка. В этой работе особенно важна координация усилий педагога и врача.



## ГЛАВА II

### ЭТИОЛОГИЯ ОЛИГОФРЕНИИ

Причины, вызывающие детское слабоумие, изучаются давно. Полученные данные показывают, что они многообразны. Необходимо отметить, что достоверность установления причин и механизмов болезни или болезненных состояний в значительной мере зависит от уровня развития научных знаний в смежных областях (биологии, генетики, физиологии, психологии и др.). Имеют значение также господствующие на том или ином этапе развития науки философские взгляды.

Прежде чем перейти к рассмотрению причин, вызывающих детское слабоумие, следует отметить, что, несмотря на их кажущееся многообразие, многие из них еще не изучены достаточно глубоко. Не всегда ясен механизм действия той или иной причины. Так, например, тяжелые роды в жизни встречаются гораздо чаще, чем олигофрении, являющиеся следствием тяжелых родов. Однако в какой-то части случаев тяжелые роды и связанные с ними нарушения кровообращения и другие изменения в мозгу являются причиной олигофрении, двигательных нарушений, расстройств речи и др.

Уже в прошлом столетии все выделенные причины, вызывающие болезненные состояния, делили на эндогенные (внутренние) и экзогенные (внешние). К эндогенным причинам относили и патологическую наследственность, которой придавалось особенно большое значение в возникновении слабоумия у детей. В этот период особенно тяжелые формы слабоумия рассматривались преимущественно в аспекте патологической наследственности. Так, в конце XIX века ряд зарубежных ученых, в частности во Франции (Морель и Маньян), создали специальную теорию о вырождении, или дегенерации, отдельных семей, родов. Суть этой теории заключалась в том, что каждая семья, род может благополучно существовать в течение ряда лет, а потом начинается постепенное ослабление (вырождение). Причем катастрофическими признаками угасания или вырождения рода являлось рождение в таких семьях умственно или физически



неполноценных детей, не способных в дальнейшем к продолжению рода.

Однако наряду с такой точкой зрения существовало и противоположное мнение. В частности, ведущие представители русской психиатрии (И. П. Мержеевский, С. С. Корсаков, Б. В. Томашевский и др.), отвергая теорию о дегенерации, указывали на большое значение в происхождении детского слабоумия таких экзогенных факторов, как инфекции, интоксикации, черепно-мозговые травмы, а также попытки плодоизгнания (незаконченные аборты) и др. Ограничивая исключительную роль наследственного фактора, указанные авторы подчеркивали влияние неблагоприятной внешней среды. Попытки глубже изучить патогенез и причины детского слабоумия привели к тому, что исследователи стали обращать особое внимание на роль социальных факторов. Изменился и взгляд на некоторые интоксикации, нейроинфекции (сифилис, алкоголизм и др.), т. е. на заболевания, порождающие аномалии развития. Их социальные корни в прошлом недостаточно оценивались и учитывались в клинической практике.

Советская медицина стала уделять существенное внимание исследованию социальных причин детской дефективности (социальные болезни, отсутствие благоприятных бытовых условий и т. д.). Несомненно, что пристальное внимание к этой сложной проблеме создавало предпосылки для ее постепенного разрешения и отражало прогрессивный характер советского здравоохранения. Была создана обширная сеть лечебно-профилактических учреждений различного профиля с целью изучения физических и психических особенностей ребенка, создавались соответствующие научно-исследовательские институты. Эти мероприятия способствовали углублению понимания этиологии и патогенеза различных аномалий развития.

Однако переоценка социальных причин умственной отсталости позже привела к одностороннему освещению этого вопроса. Если в дореволюционный период в России значение наследственного фактора в формировании аномалий развития преувеличивалось, то в 30-е годы текущего века отмечалась явная недооценка наследственного фактора в происхождении психических заболеваний и дефектов развития. Так, например, отвергалось положение научной генетики о наличии в зародышевых клетках особых элементов (генов), в которых заложен код наследственных признаков. Представители генетики и биохимии доказали, что такие элементы существуют в виде нуклеиновых кислот (ДНК и РНК), которые являются хранителями наследственной информации и играют ведущую роль в организации процессов синтеза белков в клетках. Изменение тех или иных белковых фракций в связи с нарушением обменных процессов в клетке может привести к порокам развития, в частности к олигофрении.



В настоящее время выделяется ряд причинных факторов, обуславливающих неполноценность умственной деятельности: 1) неблагоприятная наследственность; 2) вредности, действующие в период внутриутробного развития (инфекции, интоксикации, травмы и др.); 3) родовой травматизм и асфиксия; 4) вредности, действующие в период раннего постнатального развития (мозговые заболевания инфекционного, интоксикационного, травматического характера, нарушения питания и др.).

Наиболее общепринятым в современной медицине считается разделение причин болезней на предрасполагающие, способствующие возникновению болезни и вызывающие болезнь. Указанные причины часто взаимодействуют. При изучении причин умственной отсталости у детей в ряде случаев взаимодействие указанных причин имеет весьма выраженный характер.

#### 1) Влияние неблагоприятной наследственности

К наследственным причинам слабоумия нужно отнести те, которые связаны с передачей патологических признаков от родителей к детям. Однако важно отметить, что особенностью наследственных факторов (как в норме, так и в патологии) является то, что признаки, передающиеся по наследству, не всегда проявляются в первом поколении (прямая наследственность). Они могут проявляться в последующих поколениях (перепрыгивающая наследственность) или вообще не обнаруживаться (скрытое состояние).

Современные исследования показывают, что патологическое влияние наследственного фактора (в частности, в клинике олигофрении) может обнаруживаться в форме нарушения обмена веществ в результате неправильного генного (главным образом ферментативного) управления процессами обмена (протекающими в клетках) или хромосомных aberrаций, выражающихся в изменении количественного набора хромосом и их строения.

Патологическое развитие в результате неправильного генного управления процессами обмена встречается сравнительно часто. По наследству может передаваться характер регуляции клеточного обмена веществ. В результате образуются системы, которые функционируют по заданной наследственной программе. В отдельных случаях она может быть ограниченной. В других случаях отсутствует или снижается активность того или иного фермента (биологического катализатора), который управляет протеканием химических реакций в живой клетке. В результате блокируется один из этапов обмена веществ. Нерасщепленные продукты обмена оказывают токсическое воздействие на развивающийся плод, что приводит к разнообразным нарушениям в процессе формирования зародыша.

Ранние нарушения обмена веществ могут вызывать изменения в физическом состоянии ребенка и оказывать патологические влияния на формирование мозга. Так, например, в результате



неправильного обмена аминокислоты фенилаланина возникает фенилпировиноградная форма олигофрении (фенилкетонурия). Кроме фенилкетонурии, связанной с неправильным обменом белка, встречаются нарушения других видов обмена (углеводного, жирового и др.). Все эти формы должны быть предметом клинического анализа, так как раннее распознавание характера нарушений, применение специфического лечения и обеспечение режима питания оказывают на ребенка благоприятное влияние и иногда могут нормализовать его дальнейшее развитие.

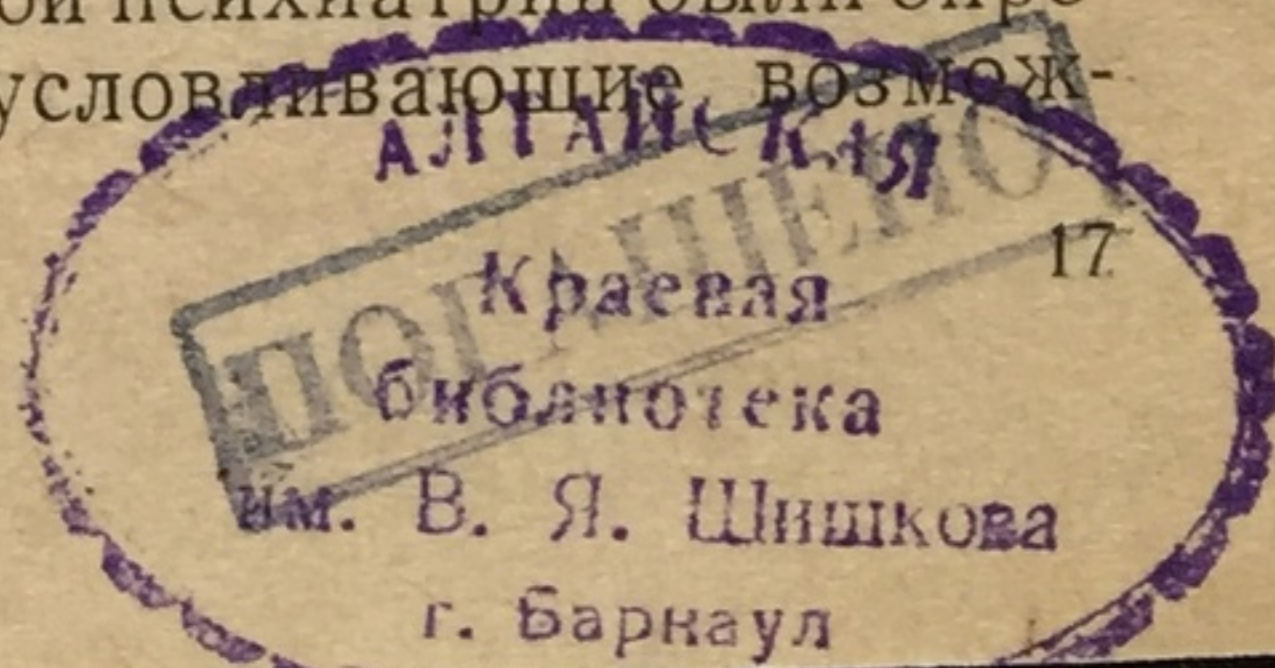
Что же касается хромосомных aberrаций, то они не всегда ведут к нарушениям умственной деятельности. Их влияние может ограничиваться другими изменениями в организме ребенка. Однако в отдельных случаях они вызывают олигофрению и другие формы нарушения нервно-психической деятельности. Хромосомные aberrации являются следствием неправильного строения хромосом: частичная утрата какого-либо отрезка хромосомы, транслокация (прикрепление оторвавшейся частицы хромосомы к другой хромосоме), неправильное расположение хромосом. Имеет место и изменение их количества (уменьшение или увеличение), что чаще возникает при расхождении хромосом в процессе деления клетки. Такие нарушения в хромосомном наборе могут вызывать различные клинические формы заболеваний, в частности олигофрении. Одной из форм олигофрении является болезнь Дауна. При этой болезни в ядре клетки обнаруживается лишняя (47) хромосома.

Таким образом, можно отметить, что в ряде случаев наследственность является причиной слабоумия.

Однако неблагоприятная наследственность не носит фатального характера. Несмотря на некоторую устойчивость наследственных признаков, им все же свойственна изменчивость, что и должно учитываться при проведении лечебных мероприятий. Хотя наследственный фактор и является одной из часто встречающихся причин, вызывающих дефекты развития, в частности мозга, было бы ошибкой связывать происхождение умственной отсталости (олигофрении) только с патологической наследственностью.

Рассмотрим некоторые закономерности в наследовании умственной неполноценности типа олигофрении. Речь идет о некоторых закономерностях, определяющих возможность передачи по наследству психической неполноценности типа олигофрении. Ряд наблюдений показал, что при изучении анамнеза некоторых больных олигофренией в их генеалогии встречались лица с олигофренией или другими психическими заболеваниями (шизофрения, эпилепсия и др.). Естественно, возникал вопрос, при каких условиях возможна передача по наследству интеллектуального дефекта или других отклонений в психическом развитии.

В медицинской генетике и клинической психиатрии были определены некоторые закономерности, обуславливающие возмож-





ность такой передачи. Знание этих закономерностей имеет большое значение с точки зрения профилактики слабоумия и других аномалий развития.

Обобщая имеющиеся в современной науке данные, следует подчеркнуть, что возможность передачи по наследству психической неполноценности типа олигофрении зависит от ряда факторов. Однако ведущим при этом является характер психической неполноценности пробанда. Существенно знать, обусловливается ли такая неполноценность преимущественным влиянием эндогенных причин (наследственных) или она является следствием других экзогенных факторов (инфекции, травмы и т. д.).

Изучались различные варианты браков лиц, больных олигофренией, со здоровым партнером, олигофренов с олигофренами, олигофренов с лицами, страдающими какими-либо другими психическими заболеваниями. Важные исследования учеников вспомогательных школ с диагнозом олигофрении и их пробандов были проведены В. Ф. Шалимовым.

Так, при браке олигофрена (с экзогенной природой заболевания) со здоровым партнером в большинстве случаев рождаются здоровые дети.

В случае брака олигофрена (с эндогенной природой заболевания) со здоровым партнером возможность рождения психически неполноценных детей резко возрастает. То же происходит при браке здорового партнера с олигофреном, заболевание которого имеет эндогенную природу, сочетающуюся с экзогенными вредностями.

При браке олигофрена с олигофреном или лицом, страдающим каким-либо другим психическим заболеванием (особенно когда олигофрения имеет у обоих или у одного наследственный генез), рождение психически неполноценного ребенка наблюдается в подавляющем большинстве случаев.

Мы приводим сводную таблицу клинического изучения потомства больных олигофренией, составленную В. Ф. Шалимовым<sup>1</sup>.

## 2) Вредности утробного периода

К причинам, вызывающим олигофрению, относятся различные заболевания матери, которые обуславливают неблагоприятное развитие плода в период утробного развития. Наиболее частыми причинами являются инфекции, интоксикации, травмы, применение средств с целью плодизгнания и др.

Известно, что развитие зародыша протекает неравномерно: отмечается чередование интенсивности размножения клеток и их дифференциации. Установлено также, что наиболее уязвимым периодом для нервной ткани (действие интоксикации, ин-

<sup>1</sup> См.: В. Ф. Шалимов. Клиническое изучение потомства больных олигофренией. «Журнал неврология и психиатрия им. С. С. Корсакова», вып. 2, 1972, стр. 268.



Формы олигофрении у пробандов	Число пробандов	Из них имеют семью	Вариант брака	Число семей	Число детей			
					всего	здоровых	больных олигофренией	с другими отклонениями в развитии
Экзогенные . . . . .	28	16	Больной олигофренией — здоровый	10	13	12	0	1
			Больной олигофренией — психически больной	4	6	2	0	4
			Больной олигофренией — больной олигофренией	2	4	1	1	2
Наследственные . . . . .	52	34	Больной олигофренией — здоровый	14	20	8	6	6
			Больной олигофренией — психически больной	11	17	3	8	6
			Больной олигофренией — больной олигофренией	9	12	0	11	1
Неясной этиологии . . . . .	12	12	Больной олигофренией — здоровый	4	9	4	3	2
			Больной олигофренией — психически больной	5	13	2	5	6
			Больной олигофренией — больной олигофренией	3	4	0	3	1
Всего . . . . .	92	62		62	98	32	37	29



фекции и других вредных факторов) является период бурного деления нервных клеток и дифференциации ткани (первая половина беременности).

Исследования показали, что некоторые из перенесенных матерью инфекций, интоксикаций нередко нарушают эмбриональное развитие, останавливают или искажают его (в патологический процесс могут вовлекаться не только нервная, но и другие ткани).

Вызываемые инфекцией заболевания и повреждения мозга во второй половине внутриутробного периода и в постнатальный период чаще протекают по типу воспалительных процессов с повреждением вещества мозга, его оболочек и сосудов. Эти повреждения могут явиться причиной нарушения умственной деятельности у детей. При исследовании нервной системы выявляются очаговые отклонения. Так, давно известно, что специфический воспалительный процесс в мозгу возникает при сифилитической инфекции. Она поражает плод и в некоторых случаях может привести к выкидышам или гибели плода; иногда же ребенок рождается с различными отклонениями в физическом статусе и характерными симптомами со стороны нервной системы. Могут иметь место и выраженные в различной степени нарушения интеллекта. Особенно характерны для этих детей расстройства эмоционально-волевой сферы и поведения.

Известны клинические формы детского слабоумия, возбудителем которых являются вирусы. Например, заболевание беременной женщины краснухой может вызвать у ребенка рубеолярную форму олигофрении. Предполагают, что определенное значение имеет и вирус гриппа, эпидемического паротита и других инфекций. Но эти формы в клиническом плане мало изучены.

Помимо вирусной и бактериальной инфекции, поражение мозга может вызывать паразитарная инфекция<sup>1</sup>. Так, описаны олигофрении в связи с токсоплазмозом.

Последствия воспалительного процесса, как оказалось, зависят не только от характера инфекции, но и от того, на какой стадии развития пострадал зародыш.

Таким образом, воспалительные или токсические поражения мозга могут являться непосредственной причиной, вызывающей задержку в развитии мозга, которая может сопровождаться нарушением психической деятельности и, в частности, снижением интеллекта.

Известны случаи отклонения в развитии ребенка, вызванные заболеваниями внутренних органов матери. Чаще это недостаточность сердечно-сосудистой системы, болезни печени, почек, а

<sup>1</sup> Паразитарные инфекции — заболевания, обусловленные попаданием в организм матери или ребенка простейших паразитов (токсоплазмы, листерии и др.).



также желёз внутренней секреции. Все это может обусловить интоксикацию плода.

Помимо перечисленных выше патологических агентов, вредное влияние на развивающийся внутриутробно детский организм могут оказывать употребление матерью наркотиков (морфий и его производные, алкоголь и др.)<sup>1</sup>, снотворных препаратов, препаратов для плодизгнания. Так, например, употребление производимого в ФРГ патентованного снотворного средства «талидамид» привело к рождению детей с различными уродствами. В отдельных случаях химические вещества (свинец, ртуть, антилиновые краски и др.), лекарственные препараты (хинин, стрептомицин и др.) также могут нарушать правильное развитие зародыша. Вредное влияние может оказать радиация.

Одной из причин нарушения умственного развития и других патологических изменений у ребенка является гемолитическая болезнь новорожденных. В основе этого заболевания лежит так называемый резус-конфликт<sup>2</sup>, который возникает вследствие несоответствия красной крови матери и ребенка по резус-фактору или группе АВО. В результате этого несоответствия происходит растворение (гемолиз) красных кровяных телец в крови ребенка, что может вызвать тяжелое поражение нервной системы в форме расстройств движения, слуха, интеллекта.

### 3) Родовой травматизм и асфиксия

Причиной детского слабоумия могут быть и травмы головы. Различают внутриутробные, природовые и послеродовые травмы. Внутриутробные травмы (тяжелые ушибы живота беременной женщины) могут вызвать нарушения функции плаценты с последующими изменениями жизнедеятельности плода, что в первую очередь отражается на развитии мозга.

Возможны различного вида травматизации мозга ребенка во время родов. Так, быстрые (стремительные) роды могут вызвать разрыв сосудов с последующим кровоизлиянием. Это объясняется быстрым переходом ребенка от более высокого внутриматочного давления к менее высокому атмосферному. Тяжелые последствия возникают и при длительных, затяжных родах. Такие роды бывают при узком тазе, неправильном положении плода, слабости родовой деятельности и др. В результате возникают деформации головки, застой крови в сосудах мозга, раз-

<sup>1</sup> Некоторые зарубежные авторы не придают большого значения алкоголизму родителей в этиологии олигофрений. Однако изучение состава учащих вспомогательных школ показывает, что в анамнезе значительного количества детей встречаются случаи тяжелого алкоголизма родителей.

<sup>2</sup> Резус-конфликт — особое свойство крови, обнаруженное в крови обезьян *macacus-rhesus*. У большинства людей в крови содержится резус-фактор, т. е. они являются резус-положительными; люди, у которых в крови этот фактор отсутствует, являются резус-отрицательными. Если резус-отрицательная женщина беременна резус-положительным плодом, происходит резус-конфликт.



рыв сосудов с последующим кровоизлиянием. Все эти нарушения вызывают кислородное голодание в клетках мозга (аноксимию) и иногда ведут к необратимым в них явлениям.

#### 4) Постнатальные вредности раннего возраста

Поражение мозга у детей может происходить и в послеродовой (постнатальный) период. Чаще всего оно возникает в результате инфекции (воспалительные процессы), травматического повреждения мозга (бытовые травмы), интоксикации.

Инфекции, поражающие мозг и его оболочки, могут быть первичные и вторичные.

К первичным относятся нейроинфекции (менингит, энцефалит и менингоэнцефалит). Возбудители этих воспалительных процессов в мозгу вызывают заболевание, которое протекает чаще остро.

Иногда воспалительные процессы возникают вторично, т. е. являются результатом воздействия на нервную систему детских инфекций — кори, скарлатины, краснухи и др. Имеют значение и тяжелые расстройства питания ребенка (токсическая диспепсия), последствия рахита и некоторых других заболеваний.

В данной главе перечислены те из наиболее известных причин, которые могут нарушить нормальное развитие мозга ребенка и обусловить в дальнейшем снижение нервно-психической деятельности, вплоть до слабоумия.

Следует подчеркнуть, что воздействие указанных причин не всегда приводит к тяжелым последствиям. Так, иногда наличие неблагоприятных наследственных признаков не проявляется в последующем поколении (скрытое состояние). Тяжелые травматические роды не всегда обуславливают патологию мозга ребенка. Перенесенное мозговое заболевание типа менингоэнцефалита в ряде случаев может только незначительно повлиять на нервно-психологическое состояние ребенка.

Сказанное может быть объяснено следующими обстоятельствами.

Сошлемся на наиболее известные зависимости. Степень воздействия на мозг тех или иных вредностей зависит от сопротивляемости организма (состояние иммунобиологических защитных средств организма), силы и интенсивности патогенного агента, возраста, в котором мозг подвергся вредному воздействию. Так, например, наиболее выраженные формы олигофрении чаще наблюдаются при ранних поражениях мозга. Большое значение в предотвращении тяжелых последствий вредных воздействий имеет своевременное использование лечебных мероприятий (медикаменты, сыворотки и т. д.).



### ГЛАВА III

## АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ ПРИ ОЛИГОФРЕНИИ

Под влиянием эндогенных и экзогенных вредностей в мозгу ребенка могут развиваться характерные патологоанатомические и физиологические изменения, которые обуславливают недоразвитие мозга.

Большое значение в формировании патологических особенностей психики олигофренов имеет время воздействия патогенного агента. Г. Е. Сухарева относит олигофрению к одной из форм дизонтогений (пороков развития). Она придерживается того распространенного мнения, что наиболее тяжелая атипия развития чаще всего наблюдается в тех случаях, когда патогенные факторы действуют на ранних стадиях развития эмбриона. В этих случаях патологическому воздействию подвергается не только нервная система (прежде всего передний мозг), но и общее строение тела (особенно скелет, мышцы и внутренние органы). Если же вредный фактор действует на более поздних стадиях, атипия развития может ограничиться преимущественно нервной системой.

Не менее важное значение имеет и характер самого патогенного фактора: нарушение обмена веществ наследственного генеза, действие инфекции, травмы и др. Имеют значение степень выраженности болезненного процесса и его локализация.

Установлено, что первоначальное усиленное деление клеток в оплодотворенной яйцеклетке сменяется их дифференциацией. В результате этого в зародыше выделяются три листка: наружный, средний, внутренний. В результате деления клеток и их дальнейшей дифференциации из указанных листков формируются органы и системы организма. Так, нервная система, оптическая и покровная ткани образуются из наружного листка зародыша, остальные органы и системы — из двух других листков.

Уже у двухнедельного зародыша можно наблюдать дифференциацию тканей, что выражается в образовании специфических клеток, из которых в дальнейшем формируются различные



органы и системы. Нервная система эмбриона представлена в виде специфических клеток (невробластов и спонгиобластов), образующих нервную пластинку. Эмбриологи подчеркивают, что наиболее уязвимым периодом в развитии плода является тот, который связан с усиленным размножением клеток. Поэтому вредное воздействие на зародыш в этом начальном периоде развития дает более тяжелое и диффузное (распространенное) поражение. Отмечены случаи сочетания поражений нервной системы с пороками развития скелета, мышц, кожи, глаз. Иногда в случаях ранней патологии страдают системы, формирующиеся из однородной ткани (например, нарушается развитие нервной системы, кожи, глаз). Следовательно, распространенность болезненного очага может быть то большей, то меньшей, что сказывается и на характере клинических проявлений.

### § 1. ОСОБЕННОСТИ МОРФОЛОГИИ МОЗГА

Лучше всего изучены те нарушения структуры мозга при олигофрении, которые наблюдаются при ее тяжелых степенях (идиотия, имбецильность).

При олигофрении наиболее грубые структурные нарушения мозга проявляются в недоразвитии. Так, например, при истинной микроцефалии имеется недоразвитие конечного мозга. Особенно это имеет место в отношении лобных и теменных долей. Вес мозга значительно меньше того, который наблюдается в норме. Так, по данным Е. Б. Красовского, мозг новорожденного микроцефала составляет  $\frac{1}{4}$  часть веса мозга нормального новорожденного ребенка.

Кроме того, при микроцефалии, болезни Дауна и др. страдает и внешний вид мозга. Рисунок борозд и извилин упрощен: микрогирия (рис. 1), пахигирия (рис. 2). Часто извилины расположены необычно. В результате недоразвития мозга выступает островок Рейля и слабо выражено мозолистое тело. Что же касается более древних в филогенетическом отношении образований (ствол мозга, мозжечок, спинной мозг), грубой патологии не обнаруживается.

При одной из тяжелых форм недоразвития мозга (мегалоцефалия) размер и вес мозга превышают нормальные и средние величины. В этом случае клетки мозга преобладают над его волокнами (т. е. серое вещество над белым), кора головного мозга утолщена, группы клеток погружены в белое вещество. Грубо изменено строение нейрона: тело клетки увеличено, содержит крупное ядро, от тела отходит мало отростков. Кроме того, наблюдается разрастание глии и сосудистой ткани (Е. Б. Красовский).

Еще академик И. П. Мержеевский высказывал предположение о том, что «богатство серого вещества и обилие нервных



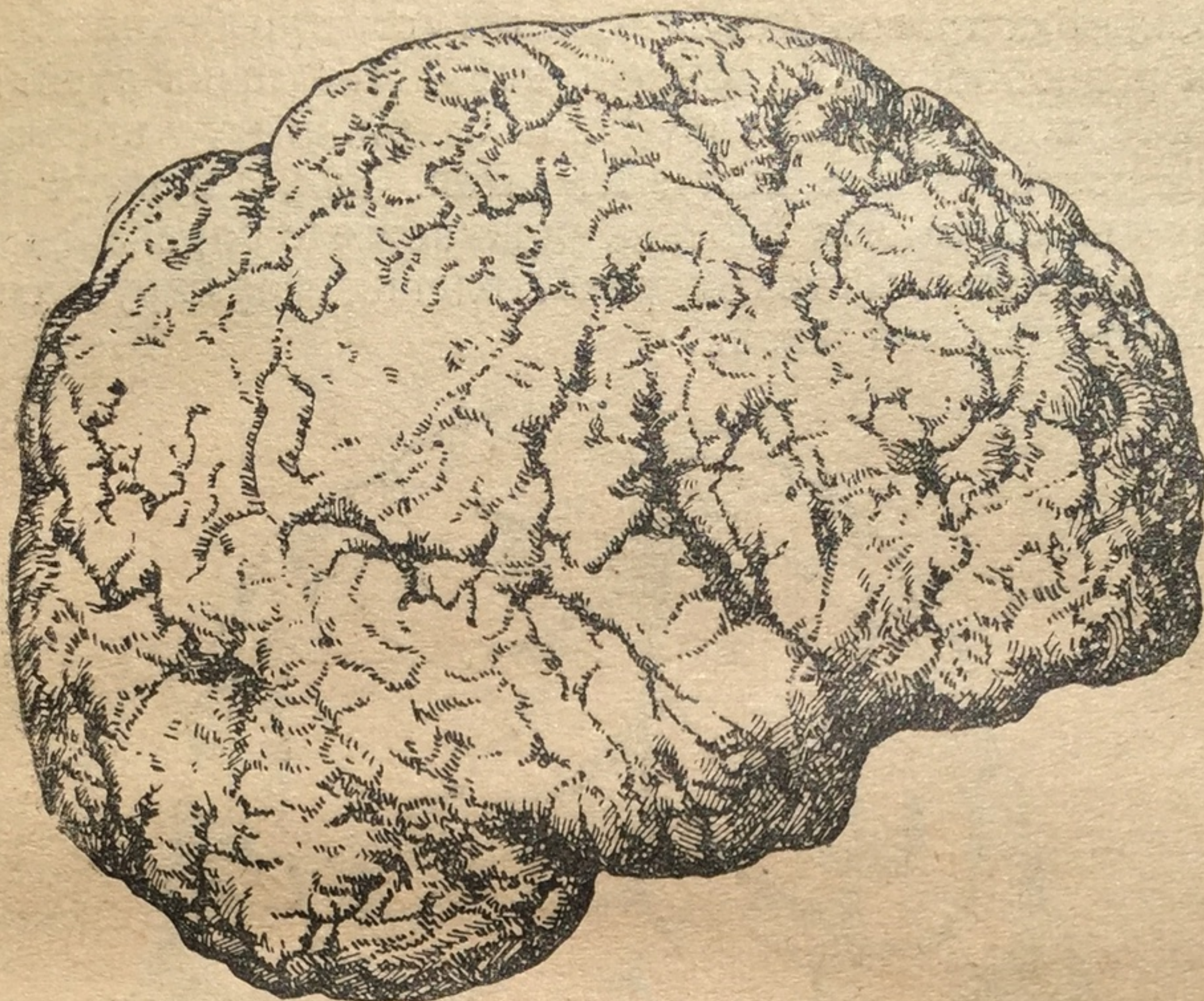


Рис. 1. Микрогирия (узкие мозговые извилины).

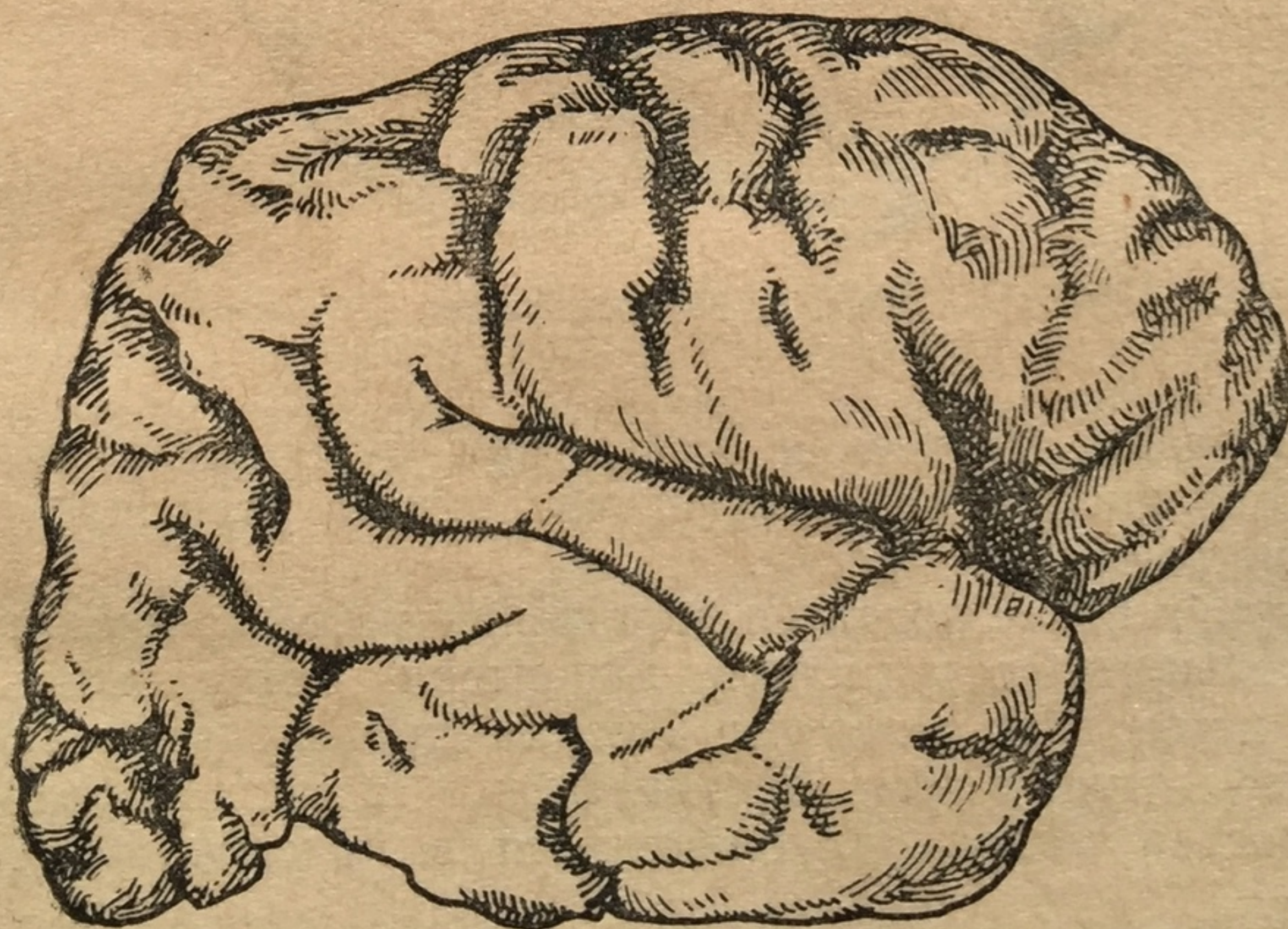


Рис. 2. Пахигирия (широкие мозговые извилины).



клеток может сопровождаться идиотизмом при бедности отростков и их разнообразных разветвлений». Эта точка зрения находит подтверждение в современных работах, посвященных изучению развития нервных элементов. Так, имеются данные, указывающие на то, что ребенок рождается с определенным количеством нервных клеток, а разветвления формируются в процессе индивидуальной жизни.

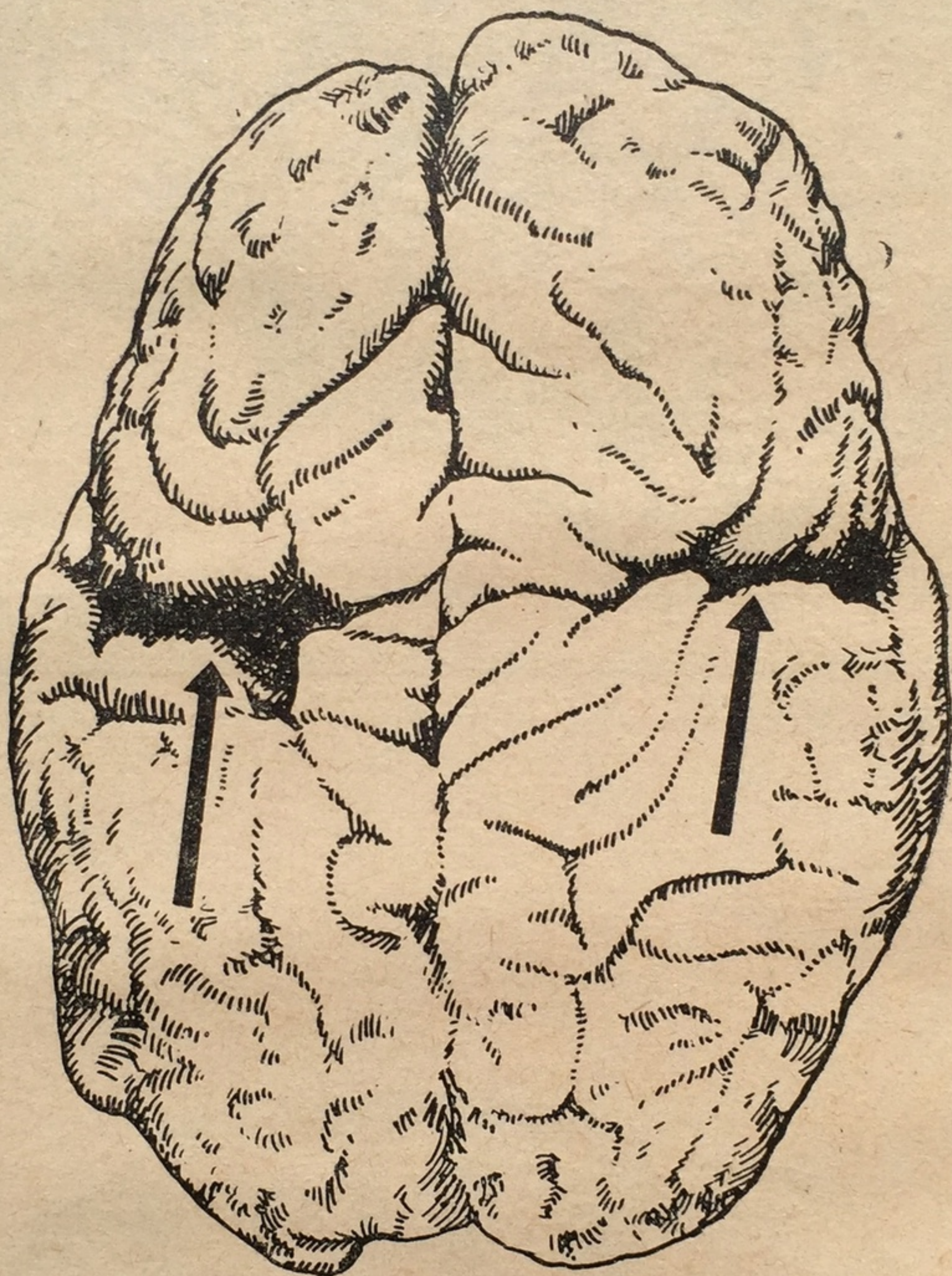


Рис. 3. Порэнцефалия.

Своеобразны изменения мозга при туберозном склерозе<sup>1</sup>. На поверхности мозга отчетливо видны уплотнения, имеющие серовато-белую окраску.

В случаях более позднего поражения мозга травматического, воспалительного, сосудистого характера могут иметь место рубцы, кисты, гидроцефалия. Иногда происходят и более тяжелые изменения в виде порэнцефалии (воронкообразные изъяны вещества мозга, углубляющиеся в полость желудочков).

<sup>1</sup> Туберозный склероз — (глиозное) бугристое уплотнение отдельных участков головного мозга (Е. Б. Красовский).



Такие изменения возникают в результате некроза и распада нервной ткани (рис. 3).

Тяжелые поражения мозга могут быть вызваны токсоплазмой, бледной спирохетой и пр. Поражение токсоплазмой приводит к появлению в мозгу воспалительных очагов с последующим образованием кальцификатов<sup>1</sup> в нервной ткани.

Характерные изменения происходят и в оболочках мозга: отмечается их утолщение, сращение с веществом мозга; иногда наблюдается изменение межоболочечных пространств. Б. В. Томашевский считал, что поражение оболочек мозга, особенно мягкой (богатой сосудами), в раннем детстве может дать задержку в развитии умственных способностей ребенка. Автор отмечал, что мягкая мозговая оболочка в раннем детстве особенно склонна к воспалительным заболеваниям.

При гистологическом изучении мозга олигофренов (тяжелая степень) выявлено уменьшенное количество нейронов и их хаотическое расположение; последнее приводит к перепутанности слоев коры. В мозгу встречаются незрелые клетки, характерные для ранних стадий эмбриогенеза. Отмечается нарушение миелинизации нервных волокон и слабое разветвление отростков.

При некоторых формах олигофрении наблюдаются цитогенетические нарушения структуры ядра, связанные с хромосомными абберациями (нарушение числа, структуры хромосом, разрыв хромосомы и др.), и некоторые биохимические нарушения.

При дебильности грубых структурных изменений в мозгу обычно не отмечается. Однако можно предположить тонкие изменения в структуре клеток и нарушения биохимического характера, которые вызывают расстройства корковой нейродинамики.

## § 2. ОСОБЕННОСТИ ФИЗИОЛОГИЧЕСКОЙ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ МОЗГА

Развертывающаяся на неполноценной структурной основе физиологическая деятельность мозга ребенка бывает изменена. Эти изменения изучались физиологами и патофизиологами — последователями И. П. Павлова (А. Г. Иванов-Смоленский, И. Н. Красногорский, Л. Н. Федоров). Ряд данных показывает, что в большинстве случаев отмечаются функционально-динамические нарушения, включающие сосудистые, ликвородинамические, гормональные и ферментативные расстройства.

При исследовании биотоков мозга было обнаружено, что у олигофренов нарушен альфа-ритм, имеются медленные и ати-

<sup>1</sup> К а л ь ц и ф и к а т ы — обызвествленные участки в местах расположения токсоплазмы в мозгу.



пичные волны, что говорит о расстройстве нейродинамики основных нервных процессов (Л. А. Новикова и др.).

Изучение высшей нервной деятельности у детей-олигофренов методом условных рефлексов было начато сотрудниками И. П. Павлова. Эти исследования указывают на пониженную реактивность коры мозга, нестойкость условных связей, слабость активного внутреннего торможения и замыкательной функции коры (А. Г. Иванов-Смоленский).

В последние годы высшая нервная деятельность детей-олигофренов изучалась в лабораториях НИИД АПН СССР под руководством профессора А. Р. Лурия. Исследования А. И. Мещерякова, В. И. Лубовского, М. С. Певзнер и других вскрыли своеобразие (по сравнению с нормой) общей и специальной нейродинамики (образование условных связей) у олигофренов.

Условнорефлекторная деятельность зависит от состояния основных нервных процессов (возбуждения и торможения), т. е. от их силы, подвижности и уравновешенности. При олигофрении нарушена сила нервных процессов. Поэтому ослаблен сам процесс образования условных связей. Из-за слабости процесса возбуждения нарушена способность образования очагов возбуждения достаточной силы концентрации. Одновременно можно отметить и слабость торможения, что также снижает устойчивость активно действующего очага возбуждения в коре и способствует его иррадиации. Все это ведет к тому, что для образования в коре головного мозга относительно сложных условных связей требуется большое количество повторений. Образовавшиеся связи характеризуются непрочностью. Они быстро распадаются, особенно при формировании стереотипов.

Неустойчивость сложных условных связей отражается на таких важных психических функциях, как внимание, память, мышление и пр., где сила нервных процессов играет особо важную роль.

Изучение подвижности основных нервных процессов показало, что у олигофренов они носят инертный, косный характер. Нарушение подвижности нервных процессов определяет особенность мышления олигофренов, которое характеризуется вялостью, тугоподвижностью. В силу тугоподвижности, инертности основных нервных процессов у олигофренов с большим трудом формируется динамический стереотип. Выраженные стереотипы характеризуются несложностью, стандартностью и малой подвижностью.

Страдает при олигофрении и уравновешенность нервных процессов. Нередко патологически преобладает возбуждение либо торможение. При преобладании возбуждения дети суетливы, двигательны, беспокойны, импульсивны, несдержанны, трудны в поведении. Если преобладает торможение, у детей наблюдаются замедленность движений, своеобразная тугоподвижность



мышления (медленно осмысливают вопросы, не сразу отвечают на них), замедленный темп речи и т. п.

Таким образом, нарушение основных свойств нервных процессов сказывается на выработке и состоянии условных нервных связей, что в свою очередь налагает определенный отпечаток и на характер психической деятельности детей-олигофренов.

Как известно, условные рефлексы у человека формируются не только через первую, но и через вторую сигнальные системы, через слово и связанное с ним мышление. Исследования установили определенную диссоциацию во взаимодействии сигнальных систем у олигофренов. Чем резче выступают дефекты взаимодействия сигнальных систем, тем заметнее выражены дефекты в интеллектуальной сфере ребенка.

Нарушение анализа и синтеза поступающих раздражений затрудняет выработку тонких дифференцировок. Основным дефектом при олигофрении заключается в слабости аналитико-синтетической деятельности коры в области ведущих анализаторов.

Все перечисленные патофизиологические нарушения ведут к характерным изменениям, создающим неполноценность познавательной деятельности, которая и является характерным признаком мышления при олигофрении. Так, например, для олигофренов типично, что они не могут уловить причинно-следственные связи и отношения между явлениями, предметами, не могут отделить главное от второстепенного, правильно оценить обстановку, особенно новую, сделать необходимые для себя выводы, оценить свои поступки, осмыслить свое положение. При олигофрении страдают сложные, новые в филогенетическом отношении функции мозга — абстрактные формы мышления.



## ГЛАВА IV

### КЛАССИФИКАЦИЯ ОЛИГОФРЕНИЙ

На протяжении всего времени изучения детского слабоумия ученые пытались как-то систематизировать полученные данные, сгруппировать характерные признаки, разработать классификацию различных форм умственной неполноценности. Однако на пути создания единой классификации олигофрений встают новые трудности.

Важно отметить, что достижения в области изучения детского слабоумия во многом определяются уровнем развития смежных наук. Несмотря на то что в настоящее время достигнуты значительные успехи в ряде смежных наук, многое в вопросе об умственной отсталости у детей еще остается неясным. Это относится к этиологии, патогенезу и клинике этого состояния.

Первоначально изучением детского слабоумия занимались врачи. Наблюдение за детьми в клинических условиях позволило им составить мнение о некоторых характерных особенностях нарушения при тяжелых степенях поражения психической деятельности (Эскироль, Вуазен и др.).

По некоторым историческим данным, первое заболевание с выраженным слабоумием было описано под названием кретинизма. Это заболевание подвергалось детальному изучению. Вскоре стало известно, что оно связано с нарушением функции щитовидной железы. Позднее стали появляться описания других форм детского слабоумия.

Эскироль также дал классификацию глубоких форм поражения интеллекта у детей, выделив среди них идиотов (сюда он относил и кретинов) и детей с менее выраженным снижением интеллекта, которых он называл слабоумными. На основании тщательного клинического наблюдения Эскироль дал яркое описание детского слабоумия и сформулировал его особенности. Он считал необходимым различать случаи раннего (врожденного) и более позднего поражения мозга. Автор подчеркивает, что между врожденным и приобретенным слабоумием существует различие, как между постройкой незаконченной и построй-



кой, обрушившейся после ее окончания. Таким образом, Эскироль предвосхитил более позднее разделение слабоумия на олигофрению и деменцию.

В процессе дальнейшего изучения слабоумных детей Эскироль обратил внимание на то, что степень развития речи у них весьма различна. Он предполагал отрицательное влияние речевого дефекта на процесс психического развития ребенка. В основу предложенной классификации Эскироль положил два фактора: тяжесть поражения психической деятельности в целом и состояние речевой функции. Исходя из первого, он первоначально выделял две категории: идиотизм и слабоумие. По состоянию речи каждая из категорий в свою очередь подразделялась следующим образом: при идиотизме — нет слов, имеется только крик, в других случаях — отдельные слоги или простые слова и фразы; при слабоумии — речь есть, словарь ограничен, в других случаях — речь легка и свободна.

Позднее Эскироль выделял три степени тяжелого поражения психической деятельности — слабоумие (имбецильность), идиотизм кретинов, идиотизм в полном смысле слова.

Изучая детей-идиотов, Бурневиль, так же как и Эскироль, отмечал, что среди идиотов имеются дети с менее тяжелыми поражениями психики. Эти дети после специальной работы с ними дают заметное продвижение в развитии. Бурневиль (начало XIX века) предложил термин «имбецильность» для данной группы детей.

В середине XIX века Лезаж применяет к еще более легким случаям поражения интеллекта термин «дебильность».

Клинические данные о детях с нарушением умственной деятельности накапливались медленно. На первых этапах изучения каждый исследователь считал возможным, исходя из одного-двух признаков нарушения, строить свою классификацию. Так, Вуазен полагал, что главное нарушение у этих детей связано со степенью выраженности инстинктивной деятельности: идиоты лишены инстинкта самосохранения, у имбецилов он выражен частично, а у дебилов — в достаточной степени.

Несколько позднее Сеген, Геллер, Солье придавали большое значение при слабоумии слабости волевых функций, особенно внимания, желаний. Например, Солье отмечает, что идиоты совсем лишены внимания, у имбецилов внимание находится в зародышевом состоянии, а у дебилов оно ослаблено.

Геллер нарушение волевых процессов сводит к желаниям: идиоты лишены хотений, у имбецилов хотения выражены очень слабо, дебилы же имеют желания преимущественно эгоцентрического характера.

В конце XIX и начале XX века в связи с развитием промышленности возникает вопрос о повышении грамотности населения. Для обучения детей расширяется сеть школ, разрабатываются общеобразовательные программы. В процессе обучения выяв-



ляются дети, которые не справляются с предъявленными к ним требованиями. Эти дети попадают в число неуспевающих учеников. В изучение этих неуспевающих учеников активно включаются психологи. В частности, Бинэ и Симон (Франция) разрабатывают методику обследования интеллектуального уровня детей различного возраста. Обследовались и неуспевающие дети, определялся «коэффициент развития интеллекта» и решался вопрос о возможности обучения ребенка в школе. Этот метод обследования детей себя не оправдал, так как не давал объективной оценки состояния интеллекта.

Крепелин также дал классификацию, исходя из возможностей обучения детей. Заслуга Крепелина в том, что он объединил все известные к тому времени клинические симптомы врожденного и раннего слабоумия детей в одну группу под названием олигофрения, а термины — «идиот», «имбецил», «дебил» — использовал для определения степени тяжести поражения интеллектуальной деятельности.

Таким образом, дети-олигофрены (в степени дебильности) были способны к обучению, но в специальных школах (по облегченной программе). Дети-имбецилы малоспособны к обучению, но некоторые из них в специальных классах оказывались в состоянии освоить начальную грамоту. В то же время они были способны овладеть несложными трудовыми процессами. Дети-олигофрены в степени идиотии к труду и обучению вообще неспособны. По отношению к ним в специальных интернатах осуществляется ряд лечебно-воспитательных мероприятий.

Имелись и другие виды классификаций детского слабоумия. Некоторые ученые клали в основу своей классификации анатомический принцип (Томашевский, Айрленд, Гризингер, Бурневиль и др.).

Например, по классификации Бурневилья, основанной на характере патологических изменений в структуре мозга идиотов, выделяются следующие формы: а) гидроцефалия; б) микроцефалия; в) идиотия от остановки развития извилин мозга; г) идиотия вследствие врожденного отсутствия отделов мозга; д) идиотизм как следствие гипертрофического склероза мозга; е) идиотизм как следствие атрофического склероза головного мозга; ж) идиотизм после менингита, менингоэнцефалита; з) идиотизм от микседемы. Классификации, исходящие из анатомического принципа, у других авторов близки к приведенной и отличаются лишь деталями.

Однако все описываемые грубые структурные изменения в мозгу не раскрывают патологии, специфичной для легких степеней умственной отсталости.

В результате последующих наблюдений над слабоумными детьми накопились данные, указывающие на то, что они способны к некоторому развитию. Стали появляться работы, в которых даже определялся «предел» возможного развития (Демор,



Крепелин, А. С. Грибоедов и др.). Некоторые авторы определяли предел возможного развития в сравнительном с нормой аспекте. Так, например, Демор считал, что идиот может достигнуть в своем развитии уровня двухлетнего нормального ребенка; имбецил — уровня шестилетнего ребенка, дебил — уровня двенадцатилетнего ребенка. Крепелин считал, что эти категории умственно отсталых могут достичь соответственно более высоких уровней развития. Подобные сравнительные классификации носили антинаучный характер, были поверхностны и не имели практического значения.

В результате накопления новых сведений, относящихся к проблеме олигофрении, стали появляться классификации, которые в своей основе чаще всего имели не один, а несколько признаков. Так, Тредгольд строил свою классификацию исходя из этиопатогенетических и клинических данных; при этом этиологические факторы он делил на первичные и вторичные. Первичные обуславливают клинические формы олигофрении с эндогенно-наследственной этиологией, вторичные — олигофрении, возникающие в результате эндокринных нарушений и расстройств питания. Каждой форме дается клиническая характеристика.

Джервис также использует несколько признаков. Исходя из этиологических факторов, он делит олигофрению на эндогенные, вызываемые неблагоприятными наследственными факторами, и экзогенные, обусловленные инфекцией, интоксикацией, травмой. А затем каждую форму рассматривает в плане клинических проявлений, причем включает в группу олигофрений ряд случаев слабоумия с прогрессирующим течением (эпилепсию и др.).

Некоторые авторы в прошлом придавали большое значение в патогенезе олигофрений нарушению функции желез внутренней секреции. Так, Санте де Санктис разделяет все случаи олигофрении на две группы: одну, связанную с поражением центральной нервной системы (олигофрении с церебральной основой), и другую, обусловленную поражением эндокринной системы (с эндокринной основой). Этой классификации придерживались Сцонди, Д. И. Азбукин и другие. Профессор Д. И. Азбукин подчеркивал, что из группы олигофрений нужно исключить ряд сходных с ней состояний. Это случаи временной педагогической запущенности, соматической ослабленности, временного замедленного психофизического развития (инфантильные дети), локальных нарушений отдельных способностей (аритмостения, графостения, легастения)<sup>1</sup>. Кроме того, автор исключает из группы олигофрений деменцию (случаи простой шизофрении, сифилис мозга с картиной деменции, скрытые формы эпилепсии).

<sup>1</sup> Аритмостения — избирательная неспособность к счету, графостения — к письму, легастения — к чтению.



Были попытки провести классификацию, исходя из социальности олигофренов, т. е. их способности обеспечить свое существование. Блейлер подчеркивал важность учета степени социальной пригодности олигофренов. А. Н. Граборов считал главным самокупаемость олигофренов. Современные американские авторы этот принцип считают основным.

В настоящее время некоторые из приведенных выше видов классификаций уже устарели и не соответствуют современному уровню развития науки; однако в свое время они сыграли определенную роль в изучении олигофрений. Нужно отметить, что достигнутые за последнее время в ряде смежных наук (физиологии, биохимии, биологии, генетике и др.) успехи помогают уточнить некоторые сведения в области этиологии и патогенеза олигофрений (в частности, значение неблагоприятной наследственности). Эти данные свидетельствуют о том, что при олигофрении происходит аномальное развитие мозга и нарушается формирование более молодых в онтогенетическом отношении мозговых структур.

В связи с развитием неврофизиологии в последние годы представлялась возможность объективно изучить особенности высшей нервной деятельности у олигофренов.

В предложенной М. С. Певзнер<sup>1</sup> классификации учитываются этиологические, физиологические и клинические данные. М. С. Певзнер выделены дети-олигофрены с патологическим преобладанием возбудительного или тормозного процесса, что накладывает определенный отпечаток на их личностные особенности и поведение. Свойственная олигофренам инертность основных нервных процессов затрудняет формирование сложных функциональных мозговых систем, что и определяет недоразвитие их познавательной деятельности. Среди олигофренов М. С. Певзнер выделяет лиц, у которых центральным звеном патологии является недоразвитие сложных процессов познавательной деятельности без выраженных нарушений со стороны эмоционально-волевой сферы и локальных дефектов в отдельных анализаторах (неосложненные формы). К другим формам М. С. Певзнер относит случаи, при которых недоразвитие психики сочетается с выраженным нарушением поведения, тяжелым сдвигом в эмоционально-волевой сфере, а также с наличием локальных дефектов в области отдельных анализаторов (расстройства речи, слуха, моторики и др.). Как особый вариант автор выделяет олигофрению, для которой характерно сочетание недоразвития познавательной деятельности с грубыми нарушениями личности (по лобному типу) в результате выраженного нарушения лобных отделов головного мозга.

О. Е. Фрейеров считает, что тенденция некоторых зарубежных авторов производить классификацию олигофренов только

<sup>1</sup> М. С. Певзнер. Дети-олигофрены. М., Изд-во АПН РСФСР, 1959.



на основе психологических данных является неправомерной и ошибочной. Так, например, вряд ли можно согласиться с правомерностью деления олигофренов на сексуальный, драчливый, самоуверенно-напористый и т. п. типы (К. Шнейдер). Подобное деление неправомерно хотя бы потому, что такие типы могут встречаться и среди нормальных людей.

О. Е. Фрейеров считает, что для построения клинической классификации необходимо знать состояние патофизиологических особенностей олигофренов. Принятое в психиатрии деление олигофренов на возбудимых (эретических) и заторможенных, вялых (торпидных) может явиться основой для построения более правильной клинической классификации. Фрейеров выделяет несколько групп олигофренов: первая группа носит название гипердинамической. К ней относятся лица, характеризующиеся не только присущей всем олигофренам интеллектуальной недостаточностью, но и выраженной расторможенностью, нарушением волевой регуляции, ослаблением тормозных процессов. Эту группу автор подразделяет на две подгруппы. К первой подгруппе относятся олигофрены с эксплозивно-дистимическим синдромом. У олигофренов этой подгруппы наблюдаются резко выраженная расторможенность, импульсивность, неусидчивость, частая смена настроения. Преобладают низшие влечения. Легко вступают в конфликты и споры. Вторая подгруппа включает лиц с мориоподобным синдромом. Для этой подгруппы олигофренов характерны повышенный фон настроения, расторможенность и ребяческая дурашливость. В стационаре они обычно много и громко смеются, неуместно шутят, балагурят. В их поведении отмечаются элементы клоунады и рассчитанного на окружающих паясничанья.

Вторая группа — адинамическая. По своей клинической симптоматике противоположна первой. К ней относят олигофренов с общей двигательной и психической заторможенностью. Здесь также выделяются две подгруппы. К первой относят олигофренов, отличающихся вялостью, апатией, безразличным отношением к окружающему. Темп психических процессов замедлен, волевые импульсы заметно ослаблены. Ко второй подгруппе относят лиц с выраженной адинамичностью и склонностью к бурным аффективным проявлениям.

Д. Е. Мелехов также придает большое значение в классификации резидуальных состояний при олигофрении сдвигам в эмоционально-волевой сфере, а также учитывает роль локальных дефектов, осложняющих основной дефект.

Ряд классификаций, созданных зарубежными исследователями (Тредгольд, Колер, Джервис), отличаются одним общим признаком. По мнению Г. Е. Сухаревой, авторы этих классификаций необоснованно расширили понятие «олигофрения». В группу олигофрений они включают ряд прогрессивных форм невропсихических заболеваний и временные задержки развития.



В советской психоневрологии термин «олигофрения» понимается более узко. Им обозначаются только случаи умственной неполноценности в результате уже закончившегося болезненного процесса, перенесенного на различных этапах раннего развития.

Г. Е. Сухарева в предложенной ею классификации учитывает три критерия: причинный фактор, время поражения (т. е. на каком этапе развития мозга подействовал патогенный агент), особенности клинической картины заболевания. В зависимости от этих критериев все клинические случаи олигофрении делятся на три группы.

К первой группе относятся формы, обусловленные воздействием неблагоприятной наследственности: болезнь Дауна, микроцефалия, олигофрения в результате наследственного нарушения обмена веществ (фенилпировиноградная олигофрения, галактоземия и др.), а также олигофрения, при которой слабоумие сопровождается заболеванием костей и кожи.

Ко второй группе относятся олигофрении, возникающие в результате воздействия на плод различных вредностей в период утробного развития (эмбрио- и фетопатии). Патогенными факторами могут быть различные инфекции (краснуха, грипп, сифилис, токсоплазмоз и др.). Олигофрении могут быть обусловлены токсикозами и гормональными сдвигами в организме матери, а также гемолитической болезнью новорожденных.

К третьей группе относятся олигофрении, возникающие в результате тяжелых родов и перенесенных нейроинфекций (менингиты, энцефалиты) или перенесенных в раннем детстве черепно-мозговых травм.

Кроме указанных форм олигофрении, автор выделяет такие атипические формы, как, например, гидроцефалия (головная водянка), а также формы, осложненные локальными дефектами головного мозга или эндокринными нарушениями.

Приведенная классификация олигофрений представляет только начальный этап в разработке этой сложной проблемы и нуждается в дальнейшем уточнении. Следует отметить, что некоторые из описанных в ней форм олигофрений наблюдаются сравнительно редко. Особенно редко такие формы встречаются во вспомогательных школах, где значительно чаще наблюдаются невыраженные случаи (недифференцированные олигофрении).

Мы считаем необходимым дать клиническую характеристику некоторых из этих форм, поскольку они встречаются в практике педагога-дефектолога.

При описании отдельных форм слабоумия мы придерживаемся классификации Г. Е. Сухаревой, составленной с учетом международной классификации психических заболеваний.



## ГЛАВА V

### КЛИНИКО-ПЕДАГОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ДЕТЕЙ-ОЛИГОФРЕНОВ

#### § 1. ОСОБЕННОСТИ СОМАТИЧЕСКОГО СОСТОЯНИЯ

Следует отметить, что при легких формах олигофрении заметных изменений в физическом состоянии может не отмечаться. Наиболее типичные отклонения в физическом статусе наблюдаются у детей-олигофренов с врожденными заболеваниями, особенно связанными с нарушениями хромосомного набора. Так, например, при болезни Дауна внешние признаки болезни очень типичны: все дети малого роста, ярко выражены диспластические черты — несоразмерность телосложения и целый ряд других специфических признаков, характерных для этого заболевания.

Часты изменения в физическом состоянии и при некоторых наследственных формах олигофрений, связанных с нарушением обмена веществ. При нарушении белкового обмена (фенилпировиноградная форма олигофрении) отмечаются деформация черепа, диспластическое телосложение, нарушение пигментации кожи и радужной оболочки, гиперкинезы, кожные заболевания в виде дерматитов, экземы; при нарушении жирового обмена — болезни Пфандлер-Хурлера наблюдаются карликовый рост; деформация черепа, позвоночника и другие изменения. Специфичны внешние признаки и при нарушениях функции желез внутренней секреции, иногда осложняющих олигофрению, особенно при поражении щитовидной железы, половых желез.

Необходимо отметить, что при более тяжелых поражениях мозга, особенно ранних (связанных с патологией эмбриогенеза), чаще встречаются признаки физического недоразвития. Так, например, имеют место нарушения соотношений между длиной туловища и конечностей (при микроцефалии, кретинизме и др.), различные деформации черепа: брахицефалический (башенный), долихоцефалический (удлинённый), в передне-заднем направлении и т. д.). При олигофрении бывают и более отчетливо выра-



женные изменения объема черепа. Так, например, заметно уменьшен объем головы у детей-микроцефалов. При гидроцефалии, мегалоцефалии объем головы увеличен (иногда до 70 и более сантиметров). При гидроцефалии бывают истончены кости черепа, особенно теменные и лобные.

Отмечаются неправильный рост зубов, врожденные дефекты в виде расщелины верхней губы или твердого и мягкого нёба, деформации в строении ушной раковины и другие аномалии развития.

Наблюдаются также изменения и со стороны внутренних органов — нередко врожденный порок сердца и другие нарушения сердечно-сосудистой системы или желудочно-кишечного тракта. Несколько реже встречаются дефекты развития органов дыхания; наличие таких дефектов приводит к частым простудным заболеваниям и повторным пневмониям. В отдельных случаях имеют место пороки развития почек, мочевого пузыря, половых органов.

## § 2. ОТКЛОНЕНИЯ В НЕВРОЛОГИЧЕСКОМ СОСТОЯНИИ

Грубых локальных неврологических симптомов при олигофрении, особенно при ее легких степенях, может не встречаться; они чаще бывают при сочетании олигофрении с другими локальными поражениями центральной нервной системы, в частности при церебральных параличах. Однако при некоторых формах олигофрении все же наблюдается рассеянная, или локальная, неврологическая симптоматика, связанная с нарушениями формирования двигательных и чувствительных функциональных систем.

Так, со стороны черепно-мозговых нервов чаще других встречаются симптомы: косоглазие, опущение верхнего века, ритмичные движения глазного яблока (нистагм), слабость (парез) лицевого нерва, подъязычного (отклонение языка в сторону при высывании) и др.

Двигательные нарушения встречаются в виде нерезко выраженных парезов, изменений мышечного тонуса различного характера. В анамнезе детей-олигофренов часто отмечаются задержки в развитии двигательных функций: дети позднее начинают держать головку, сидеть, стоять, ходить. Двигательные нарушения касаются быстроты, точности, ловкости и главным образом выразительности движений. Е. Н. Правдина-Винарская изучала отклонения в неврологическом статусе олигофренов. В работе «Неврологическая характеристика синдрома олигофрении» она говорит о том, что, например, мимические движения выполняются детьми-олигофренами быстрее и более четко по подражанию, чем по словесной инструкции. Движения,



выполняемые детьми по словесной инструкции, сопровождаются синкинезиями<sup>1</sup>.

У большинства детей-олигофренов наблюдается задержка в формировании речевой функции и наличие дефектов произношения.

Со стороны рефлекторной сферы отмечаются оживление сухожильных и периостальных рефлексов, асимметрия, расширение зоны их вызывания. В некоторых случаях наблюдается снижение или отсутствие рефлексов. Наблюдаются и патологические рефлексы, особенно рефлекс Бабинского<sup>2</sup>.

При нарушении анализаторов наблюдается сужение диапазона восприятия различных раздражений. Некоторые авторы подчеркивают нечеткость дифференцировок, их вялость, малую активность.

Отмеченные нарушения в работе анализаторов сказываются и на психической деятельности ребенка, о чем будет сказано ниже.

У многих детей-олигофренов выявляются симптомы нарушения вегетативной нервной системы — повышенная потливость, сосудистая дистония, изменение дермографизма и др., нарушения диэнцефальной области — повышенные жажда и аппетит и др.

### § 3. ОСОБЕННОСТИ ПСИХИЧЕСКОГО СОСТОЯНИЯ

Нарушения психической деятельности при олигофрении составляют основу дефекта. Клиническая картина психических нарушений при разных формах детского слабоумия неодинакова и зависит от ряда моментов: степени тяжести поражения центральной нервной системы, характера патогенного агента и времени его воздействия, вредных влияний, действующих на дальнейших этапах развития ребенка в период активного формирования психических функций (частые заболевания, неблагоприятные условия в семье и др.).

Анализ работ, посвященных олигофрении, показывает, что патология психического статуса у этих детей связана с недоразвитием всей познавательной деятельности и особенно мышления.

Дети-олигофрены в подавляющем большинстве адекватно воспринимают окружающий мир, однако сам процесс восприятия этого мира малоактивен. Это приводит к тому, что представления у этих детей обычно нечетки и малодифференциро-

---

<sup>1</sup> Синкинезии — дополнительные движения, непроизвольно присоединяющиеся к произвольным.

<sup>2</sup> Рефлекс Бабинского — отведение большого пальца ноги при раздражении наружного края стопы.



ванны. По образному выражению проф. В. А. Гиляровского, «олигофрены смотрят на окружающий мир как бы сквозь мутное стекло».

Пониженная реактивность коры у детей-олигофренов создает условия, которые способствуют образованию нечетких, недостаточно дифференцированных представлений о предметах и явлениях внешнего мира. Выработанные условные связи непрочны и быстро угасают. Обычно детали, второстепенные признаки предметов и явлений плохо или совсем не фиксируются. Учителя вспомогательных школ хорошо знают, что эти особенности памяти детей-олигофренов вызывают значительные трудности при изучении нового материала. Указанные особенности памяти требуют неоднократного повторения материала.

Перечисленные выше нарушения восприятий и представлений отрицательно сказываются на формировании таких высших психических функций, которые составляют основу интеллектуальной деятельности. Известно, например, что олигофренам бывает трудно найти сходство или различие между предметами по характерным признакам, высказать суждение о предмете, явлении, создавшейся ситуации, самостоятельно оценить ситуацию и найти в ней свое место. Вот почему у этих детей иногда имеют место неадекватные реакции и недостаточно осмысленные формы поведения.

Своеобразие познавательной деятельности олигофренов состоит в значительном недоразвитии словесно-логического мышления. В меньшей мере это своеобразие проявляется в процессе наглядно-образного мышления.

Многие авторы отмечают у олигофренов нарушения волевой деятельности. Внешне это выражается в хаотическом поведении, преобладании движений и действий произвольного характера. Кроме того, у них нередко наблюдается стойкое проявление негативизма. Слабость воли у многих детей выражается еще и в том, что они легко подчиняются чужому влиянию, не проявляют настойчивости и инициативы в достижении цели. Их поведение носит импульсивный характер. Отсюда неспособность олигофренов сдерживать свои чувства и влечения.

Одним из видов волевой деятельности является внимание, состояние которого существенно влияет на развитие детей, приобретение ими знаний. Произвольное внимание, в основе которого лежит врожденный ориентировочный рефлекс «что такое?» (по И. П. Павлову), наблюдается у большинства детей-олигофренов. Произвольное внимание у большинства из них отличается неустойчивостью — дети легко отвлекаются на любой посторонний раздражитель. Им трудно сосредоточить внимание на каком-то определенном предмете, что очень осложняет их обучение. Однако, как показывает педагогическая практика, в процессе обучения и воспитания внимание становится более устойчивым, расширяется его объем. Этому весьма способствует



овладение навыками самообслуживания и выполнения трудовых заданий.

К нарушениям психической деятельности нужно отнести и наблюдающиеся у детей-олигофренов расстройства эмоциональной сферы. В процессе познания большое значение имеет эмоциональный (чувственный) фон, активизирующий работу мышления.

Как уже было отмечено выше, снижение остроты восприятий и сужение диапазона представлений характерно для олигофренов, что сказывается и на их эмоциональном состоянии. Чувства олигофренов малодифференцированы, бедны. В случаях тяжелого поражения центральной нервной системы чувства однообразны, неустойчивы, ограничиваются двумя крайними состояниями (удовольствием или неудовольствием), возникают только при непосредственном воздействии того или иного раздражителя. Их переживания, привязанности обычно поверхностны и непрочны. При менее значительном поражении нервной системы в процессе развития сфера чувств значительно обогащается.

Одно из типичных нарушений при олигофрении — расстройство речи. В случаях тяжелого поражения мозга связная речь вообще отсутствует. При более легких его поражениях наблюдается разной степени недоразвитие речи. Почти как правило, речевая система формируется с задержкой. Словарь накапливается медленно и никогда не достигает уровня, который характерен для нормы. У многих детей-олигофренов бывает нарушена структура слова: они не договаривают окончаний, делают пропуски, искажают или заменяют звуки. Заметно страдает и грамматический строй речи. Ослаблен контроль за собственной речью. Нередко страдает понимание речи окружающих; последнее в большей мере относится к детям с выраженной формой слабоумия.

Как уже было сказано выше, основным дефектом при олигофрении является недоразвитие всей познавательной деятельности ребенка. Степень этого недоразвития может быть различной. В клинике принято различать три степени олигофрении.

Самая тяжелая степень олигофрении — идиотия (от греч. слова «идиос», что означает собственный, существующий для себя, или, иначе, — существующий без общения с окружающими).

К идиотам относят детей с грубым недоразвитием мозга и глубоким снижением всей психической деятельности. У таких детей аномалии развития психики сопровождаются глубокими нарушениями чувствительных и двигательных функциональных систем. У них резко снижены реакции на разнообразные внешние раздражители (световые, звуковые, вкусовые, иногда даже на болевые и др.). У некоторых повышен пищевой рефлекс.



Не различая вкуса, они часто тянут в рот все, что попадает в руки (землю, куски известки, тряпки, собственный кал).

Для части детей-идиотов характерна неподвижность (сидят или лежат в кроватях); иногда у них возникают однообразные, навязчивые движения. Другие более беспокойны: они долго повторяют одни и те же стереотипные движения или действия (раскачивают головой или всем туловищем, перебирают пальцы или предметы, попадающие им в руки, открывают или закрывают дверь). Эти дети ползают или бегают; то и другое они прерывают внезапными остановками. Все эти движения и действия носят автоматизированный, бесцельный и хаотичный характер. Некоторые дети-идиоты отвечают на раздражения, поступающие из внешней среды, но их ответные реакции примитивны, однообразны. Иногда ответные реакции носят неадекватный и запоздалый характер.

Речь у детей-идиотов часто отсутствует. Такие дети спонтанно издают только отдельные звуки. Они плохо понимают обращенную к ним речь и чаще реагируют на интонацию. Их поведение зависит от состояния органических потребностей: они спокойны, когда сыты, находятся в тепле и сухости, и проявляют беспокойство, когда находятся в неблагоприятных условиях. У некоторых детей-идиотов возникают импульсивные вспышки гнева, злобы, что выражается в бурном двигательном возбуждении, крике, агрессивных действиях по отношению к себе или окружающим (царапаются, кусаются и пр.).

В более легких случаях идиотии имеет место сравнительно большая динамика в развитии. Дети живее реагируют на раздражители внешней среды. У них формируются статические функции, начинает развиваться речь (произносят отдельные слова). Проведенные исследования показали, что систематические занятия с этими детьми по развитию речи оказались успешными: у некоторых из них увеличился словарный запас, возникло понимание коротких фраз.

У отдельных детей-идиотов развивается чувство привязанности к лицам, которые за ними ухаживают. Однако эта привязанность нестойкая и легко исчезает, если ребенок какой-то период не связан с ухаживающим за ним человеком. Музыка на большинство детей действует успокаивающе. В процессе длительной и упорной воспитательной работы дети приобретают некоторые навыки самообслуживания и опрятности.

Средняя степень олигофрении — имбецильность (от лат. *im* — без, *basillum* — палка, т. е. не может обойтись без «палки», без поддержки, без посторонней помощи и руководства). В сравнении с идиотами у имбецилов имеются более выраженные признаки сознательной психической деятельности. Их реакции на различные воздействия окружающей среды отличаются большей живостью и разнообразием. У них можно отметить элементы осознания собственной личности — знают и называют



свое имя, фамилию, некоторые дети знают свой возраст. Часто имбецилы правильно называют имена родных.

Имбецилам бывают доступны и некоторые обобщения. Они могут установить некоторые признаки различия между предметами (в пределах конкретного восприятия), в известных пределах им доступен практический синтез. Так, например, они могут сложить разрезанную картинку. В большинстве случаев это дается после специального обучения, многократного показа. Внимание у большинства имбецилов неустойчиво: они легко отвлекаются и быстро истощаются, особенно во время занятий, связанных с обучением грамоте. Память ослаблена. Только некоторые из них овладевают элементарной грамотой и порядковым счетом.

Логические процессы у большинства имбецилов на очень низком уровне. Прочитанное могут воспроизвести только с помощью вопросов. Приобретенные на занятиях знания быстро распадаются, забываются; то, что запомнилось, воспроизводится как заученный штамп.

Для имбецилов характерны косность, тугоподвижность мыслительных процессов, слабость абстракции. Начав какую-либо деятельность, они не могут от нее оторваться. Знакомые, уже выработанные действия выполняются ими автоматизированно, всегда однотипно. Они предпочитают делать то, что им дается легко и быстро. Негативизм чаще проявляется во время занятий, особенно когда учитель предлагает новое задание. Некоторые дети сразу же говорят «не знаю», «не могу» или упорно молчат, смеются, гримасничают. Негативизм возникает в связи с эмоциональными состояниями. Дети инертны — ко всему новому относятся настороженно, отрицательно. Профессор Г. Л. Трошин назвал их «рабами привычек».

В труде отмечается шаблон, стереотипия. Малейшее же изменение ситуации нарушает привычное, автоматизированное действие. Некоторые дети охотно, подолгу и с интересом работают в мастерской. Очень важно помнить, что взрослые должны постоянно следить за ходом работы детей и вовремя прийти им на помощь. В противном случае дети могут делать ошибки и допускать брак в работе. Так, например, одна из девочек во время шитья пришила рукав к подолу платья. Это говорит о том, что она не поняла места части в системе целого.

Речь, как правило, запаздывает в своем развитии. Первые слова появляются в 3—5 лет, иногда несколько раньше. Запас слов обычно невелик. Однако он может обогащаться, особенно при проведении логопедической работы. Словарь обычно состоит из повседневных, обиходных, часто повторяющихся слов. В речи много аграмматизмов — нарушаются согласование, управление, опускаются окончания. Звукопроизношение в подавляющем большинстве случаев нарушено: имеются замены, перестановки звуков. Речь у многих детей неясная, смазанная. Обращенную



к ним обиходную речь понимают неплохо и правильно на нее реагируют. Особенно живо реагируют на мимику, интонацию и жест окружающих.

Эмоционально-волевая сфера имбецилов богаче, чем у идиотов. Их отношение к людям и реакция на окружающее более дифференцированы. Так, например, к одним людям дети относятся с чувством симпатии, к другим — отрицательно, к третьим — проявляют полное безразличие. Некоторые дети сохраняют симпатии к родным, близким (дети помнят о них, спрашивают, скучают). Положительные чувства к другим детям часто выражаются в том, что они опекают маленьких, помогают им одеться, берут за руку, когда гуляют или переходят в другое помещение (в столовую, зал и др.). У некоторых детей-имбецилов можно заметить черты эгоцентризма. Так, например, они могут требовать по отношению к себе повышенного внимания и ревниво относятся к похвале, которая обращена к их товарищу.

Среди имбецилов встречаются дети с другими особенностями личности: такие дети иногда обижают маленьких, слабых, отнимают у них игрушки, вещи. Они любят командовать ими, отдавать различные приказания. Иногда на фоне спокойного, характерного для данного ребенка состояния могут внезапно возникать аффекты или более длительные состояния возбуждения. Некоторые дети бывают мстительны. Иногда отвечают на обиду спустя некоторое время.

Дети-имбецилы малоспособны к школьному обучению. Но они овладевают элементарными трудовыми навыками. Эти дети охотно выполняют задания по уборке помещений, старательно работают в мастерских, любят стирать, мыть и т. п. Особенно охотно имбецилы выполняют сельскохозяйственные работы. Любят ухаживать за животными, работать в саду, огороде.

Однако приобретенные навыки и знания оказываются непрочными и требуют постоянного подкрепления. В процессе работы педагог должен наблюдать за правильностью выполнения задания.

В случаях более легкого поражения мозга, когда есть основание предположить пограничное состояние (т. е. имбецильность на грани с дебильностью), у детей отмечаются хорошая механическая память и достаточно выраженное активное внимание.

Это создает более благоприятные условия для овладения грамотой и более сложными навыками труда.

Легкая степень олигофрении обозначается термином «дебильность» (что в переводе с латинского обозначает — слабость, хилость).

Психическая неполноценность проявляется у дебилов относительно позднее, чаще в начале школьного обучения. Их ин-



теллект более сохранен. Поэтому в процессе развития они дают большее продвижение, чем имбецилы. Дети-дебилы способны обучаться в специальных вспомогательных школах.

В процессе обучения у дебилов увеличивается запас представлений, знаний, навыков и умений. Увеличивается активный словарь, развивается фразовая речь.

Дебилам в некоторой мере свойственны индивидуальные особенности темперамента, характера и эмоциональных реакций. Они обладают и сравнительно большими возможностями в отношении овладения некоторыми видами трудовой деятельности. Поскольку у ряда детей с явлениями дебильности не отмечается заметных отклонений со стороны физического статуса, они могут на первый взгляд показаться обычными, нормальными детьми. Такое впечатление остается, например, у студентов-дефектологов, впервые посетивших вспомогательную школу. Однако это впечатление обманчиво. Сущность дебильности состоит в неполноценности познавательной деятельности. Особенно страдают способность к анализу, логическому обобщению, абстракции, т. е. те психические функции, которые составляют основу интеллекта. Ослабление указанных способностей, вызванное перенесенным заболеванием мозга, не дает разбираемой группе детей освоить программу массовой школы.

Уже в анамнезе таких детей можно заметить указание на то, что они отстают в развитии от нормальных сверстников. Особенно это относится к формированию нервно-психических функций. Так, дети позднее реагируют на раздражения внешней среды (звуковые, световые и др.), двигательные функции развиваются с задержкой (позже начинают держать головку, сидеть, стоять, ходить, играть с игрушками и др.). Особенно характерно отставание в развитии речевой функции. Это выражается, в частности, в медленном накоплении словарного запаса. При обследовании иногда выявляется, что пассивный словарь значительно преобладает над активным. Часто у таких детей бывает нарушено и с трудом поддается коррекции звукопроизношение. Во многих случаях долго удерживаются аграмматизмы (опускание и искажение окончаний).

Однако отклонение в развитии становится более заметным в дошкольном возрасте. Здесь заметнее выявляется ряд особенностей, свойственных детям-олигофренам. Они не проявляют достаточного интереса к окружающему, долго не стремятся к самостоятельности, не включаются активно в овладение навыками, негативистичны и теряются в новой обстановке. Их игровая деятельность отличается однообразием. Дети не проявляют интереса к игре. Отсутствует поиск новых вариантов игры. В процессе игры они легко отвлекаемы.

Могут ли дети-олигофрены, и особенно с выраженной степенью умственной отсталости, овладеть прочными знаниями и трудовыми навыками? В прошлом, до работ Сегена, некоторые



педагоги и врачи давали на этот вопрос отрицательный ответ. Возможности таких детей резко преуменьшались и позже. Так, например, один из крупных немецких психиатров — Э. Крепелин утверждал, что из умственно неполноценных детей в дальнейшем формируются антисоциальные элементы: воры, тунеядцы, проститутки. Считалось, что задача государства состоит в том, чтобы содержать таких детей в специальных заведениях, расположенных за городом.

Однако опыт работы с такими людьми, накопленный прогрессивными деятелями в области педагогики и медицины, показал, что даже глубоко отстающие дети при соответствующих лечебно-воспитательных мероприятиях способны к некоторому развитию. Остальная масса умственно неполноценных детей с менее выраженным дефектом интеллекта способна к обучению, приобретению трудовых навыков, а в дальнейшем и к участию в социально полезной деятельности. Что же является основой для такого развития? Человеческий мозг обладает большой пластичностью, способностью к компенсации, т. е. к преодолению дефектов развития. При утрате или ослаблении одних функциональных систем мозговой коры их функцию выполняют другие системы. По-видимому, возможно и формирование новых нервных связей. Все это приводит к коррекции общей и специальной нейродинамики мозга, а отсюда и к улучшению психической деятельности ребенка-олигофрена. Имеет значение и степень первичной сохранности мозга. Однако для осуществления такого воспитательно-педагогического процесса, в ходе которого могла бы осуществляться коррекция нервно-психического развития таких детей, педагог должен обладать специальными знаниями и умениями. Разработкой специальной системы педагогических мероприятий занимается особая наука — олигофренопедагогика.

Приведенная клинико-педагогическая характеристика носит обобщенный характер. Среди слабоумных иногда встречаются дети с некоторыми индивидуальными особенностями, представляющими интерес в психолого-педагогическом плане. Так, например, среди имбецилов встречаются дети с хорошо развитой механической памятью. Они могут читать наизусть длинные стихи, отрывки, не осмысливая их содержания. Сюда же могут относиться «феноменальные» счетчики, способные производить элементарные арифметические действия, оперируя большими цифрами. Встречаются имбецилы с выраженными художественными и музыкальными способностями. Вопрос о природе этих редких явлений не представляется вполне ясным. Возможно, здесь имеет место своеобразие развития нервных элементов в отдельных локальных участках мозга, непосредственно связанных с выполнением указанных функций.

Приведем примеры из наблюдений случаев с различной тяжестью поражений мозга.

Сеня Т.  
Жалобы  
женей.  
Анамнез  
Мать, 40  
отец нет.  
Беремен  
После рож  
вивался с бо  
плохо. Отде  
тие мальчика  
О наслед  
Физическ  
Мальчик  
в сердце и с  
Состояни  
Наблюда  
глазе, сгла  
вправо.  
Сухожил  
справа. Общ  
Психиче  
При обес  
негативизм. Р  
повторно. Ко  
какая-либо с  
тывать и при  
Ребенку  
ребенок расп  
кус, кус».  
После то  
— Сеня,  
Сеня мол  
— Где ру  
Подает р  
— Где у  
Показыва  
— Сколь  
— Дай, д  
— Сеня,  
Медленно  
— Закро  
Медленно  
— А у ме  
— Дай, д  
Умственн  
По наблю  
ми не играе  
чается, что м  
пытается сам  
В игрушк  
предметов, и  
по комнате  
у мальчика н  
мание чужой  
Заклочен  
Мальчик  
и речи в фор



## Примеры из наблюдений

Сеня Т., 8 лет.

Жалобы на глубокую умственную отсталость, недоразвитие речи и движений.

### *Анамнестические сведения*

Мать, 40 лет, работает разнорабочей, образование 2 класса. Сведений об отце нет.

Беременность Сеней протекала тяжело. Мальчик родился недоношенным. После рождения у него несколько раз отмечались судорожные припадки. Развивался с большой задержкой. Ходить начал после трех лет. Речь развивалась плохо. Отдельные слова появились только после двух лет. Умственное развитие мальчика на низком уровне. Был отдан в специальный детский дом.

О наследственности полных сведений нет.

### *Физическое развитие*

Мальчик диспластичного телосложения, пониженного питания. Глухие тоны в сердце и систолический шум на верхушке. Акроцианоз кистей рук.

### *Состояние нервной системы*

Наблюдаются деформация черепа (скошен затылок), расходящееся косоглазие, сглаженность носогубных складок, отклонение языка при высовывании вправо.

Сухожильные рефлексы повышены, неравномерны. Симптом Бабинского справа. Общая моторная заторможенность. Походка атактичного типа.

### *Психическое состояние*

При обследовании отмечается, что в контакт вступает плохо и проявляет негативизм. На вопросы отвечает не сразу. Вопрос часто приходится задавать повторно. Контакт налаживается быстрее, если ребенку предварительно дается какая-либо сладость. Мальчику дали конфету. Он начинает ее быстро раззевывать и при этом говорит: «Няня, кус ... кус... Дай, дай».

Ребенку был задан вопрос: «У тебя мама есть?» Услышав слово «мама», ребенок расплылся в улыбке и произнес ряд слов: «Да, да. Мама. Дай, дай, кус, кус».

После того как контакт был налажен, ребенку был дан ряд заданий:

— Сеня, дай мне руку.

Сеня молчит.

— Где рука?

Подает руку.

— Где у тебя глазки? Покажи глазки.

Показывает глаза.

— Сколько у тебя глаз?

— Дай, дай (Сеня вопроса не понимает).

— Сеня, где дверь?

Медленно встает и идет к двери.

— Закрой дверь.

Медленно закрывает, бежит обратно и снова просит конфету: «Дай, дай».

— А у меня больше конфеты нет.

— Дай, дай, кус, кус, няня (начинает плакать).

Умственное развитие резко снижено — на грани идиотии.

По наблюдениям воспитателя, мальчик плохо вступает в контакт, с детьми не играет; очень радуется, когда приходит мать. В последнее время отмечается, что мальчик усвоил некоторые гигиенические навыки: сам умывается, пытается самостоятельно надеть рубашку, просится в туалет.

В игрушки не играет. Деятельность выражается в бесцельном перебирании предметов, игрушек, иногда отмечаются автоматизированные действия: бегают по комнате (манежные движения) или отворяет и затворяет дверь. Речь у мальчика неразвита: он произносит только отдельные слоги и слова. Понимание чужой речи крайне ограничено. К обучению не способен.

### *Заключение*

Мальчик страдает глубоким недоразвитием познавательной деятельности и речи в форме олигофрении в степени идиотии.



Алла К., 9 лет.

Жалобы на умственную отсталость.

#### *Анамнестические сведения*

Мать, 36 лет, работает на заводе фрезеровщицей. С отцом девочки мать в разводе. Отец Аллы много пил, скандалил, дрался.

Беременность девочкой протекала тяжело. У матери были отеки, лежала в больнице. Роды были тяжелые. Девочка родилась в асфиксии. Ее долго не приносили кормить. Грудь брала плохо; была вялой и сонливой. Развивалась с задержкой: ходить и говорить начала только после двух лет. Перенесла ряд детских инфекций в легкой форме. В возрасте 4 лет ушибла голову во время падения с кровати. В связи с ушибом несколько раз теряла сознание.

Наследственность: дядя по линии матери был глухонемым с детства, дед по линии отца долгое время находился в психиатрической больнице, где и умер.

#### *Физическое состояние*

По физическому развитию заметно отстает от средневозрастной нормы. Алла маленькая, худая. Телосложение диспластическое. Отмечается сколиоз позвоночника. Со стороны сердца систолический шум на верхушке. Живот вздут. Бывает неопрятна (энурез).

#### *Состояние нервной системы*

Череп несколько уменьшен в размерах. Отмечается неравномерность глазных щелей, асимметрия лица (сглаженность носогубной складки). Объем движений в суставах полный. Сухожильные рефлексy вызываются равномерно. Походка устойчивая. Обиходная речь достаточно развита.

#### *Психическое состояние*

В контакт вступает охотно. Сразу задает ряд вопросов: «А зачем вы сюда пришли? Вы лечить будете?»

В процессе беседы выяснилось, что у девочки слабая ориентировка в окружающей среде.

- Алла, ты знаешь, в каком городе ты живешь?
- В Михайловском (название поселка).
- Скажи, какие ты знаешь большие города.
- Не знаю.
- А Москву ты знаешь?
- Там Кремль есть.
- А как вся наша страна называется? Где мы живем все?
- Московская.

Из дальнейшей беседы видно, что запас ее знаний и умений заметно ограничен.

- Алла, а ты читать научилась?
- Да.
- Ну, прочти.

Берет книгу, с трудом, по слогам прочитывает одно слово, дальше путает, отказывается читать, говорит: «Хватит».

Прямой счет в пределах 10 усвоила. Может выполнять счетные операции в пределах 5 ( $3+1=4$ ;  $2+2=4$ ). Условия задач не понимает и решать их не может.

— Алла, реши такую задачу: «У тебя было 5 яблок, и мама принесла тебе еще 5 яблок. Сколько у тебя стало яблок?»

— А мама мне не приносила яблоков.

— Ну, подумай, сколько будет 5 да еще 5?

— Шесть, семь, восемь. (Вдруг отвлекается и начинает... петь и кри-вляться).

#### *Педагогические данные*

Алла второй год находится в имбецильной группе. Интеллектуальное развитие на низком уровне. В процессе занятий усвоила все буквы (называет их), с трудом сливает их в слоги и слова. Интересы к занятиям не проявляет. Во время занятий быстро устает и начинает петь или танцевать. Плохо подчиняется режиму. В швейной мастерской работает плохо — отвлекается, работу бросает. С трудом осваивает простые операции. При наличии слабой ориенти-



ровки в окружающем девочка обладает достаточно развитой речью. Однако содержание речи крайне бедное. Иногда речь представляет собой пустой набор фраз. По мнению педагога, Алла все же дает некоторое продвижение в психическом развитии. У девочки несколько увеличился запас навыков и представлений.

#### *Заключение*

Олигофрения в степени имбецильности неясной этиологии.

Г а л я К., 9 лет.

#### *Анамнестические сведения*

Мать, 47 лет, здорова, работает. Отец умер от перитонита.

У матери было две беременности. От первой беременности родился мальчик, в настоящее время он учится в техникуме. Галя родилась от второй беременности. В первую половину беременности у матери были легкие явления токсикоза. Во вторую половину беременности из-за сильных отеков ее положили в родильный дом раньше срока. Девочка родилась в срок, сразу закричала и хорошо взяла грудь.

Раннее развитие девочки протекало нормально: головку стала держать с 4 мес., сидеть — с 6 мес., ходить — с 11 мес. Потом девочка тяжело заболела. Снова стала ходить с 1 года 4 мес.

В возрасте 7 мес. Галя перенесла воспаление легких, в 11 мес. — токсическую диспепсию (лежала в больнице 5 мес.), позднее — корь, свинку.

Воспитывалась в детских яслях и детском саду. Там отмечали, что девочка слабая, отстает в развитии от сверстников.

#### *Физическое состояние*

У Гали отмечаются диспластические черты телосложения. Девочка худая. Кожа чистая. Со стороны легких изменений нет. На верхушке сердца приглушен первый тон. Общее физическое развитие среднее.

#### *Состояние нервной системы*

Череп деформирован (слегка гидроцефальной формы). Венозная сеть на висках расширена. Отмечается легкая асимметрия носогубной складки. На руках и ногах оживлены сухожильные и периостальные рефлексы.

#### *Психическое состояние*

Галя легко вступает в контакт. Запас сведений и ориентировка носят заметно ограниченный и нестойкий характер.

Девочка не знает, кем работает мать. Говорит, что мать «возит продукты детскому саду, с ней ездит дядя». Долго и безрезультатно вспоминает, как зовут мать. Говорит, что ей самой 8 лет, хотя на самом деле Гале 9 лет. Правильно назвала времена года. Лето и зиму охарактеризовала очень скудно («зимой снег», «летом тепло»), к этой характеристике ничего добавить не могла. Оказанную ей при этом помощь не использовала. Не могла перечислить по порядку названия месяцев. Март и август отнесла к летним месяцам («когда все расцветает»). Не знает, сколько дней в неделе. Путает названия дней недели. Разрезную картинку смогла сложить только с помощью взрослого.



Рис. 4. Ученица вспомогательной школы. Олигофрения (дебильность).



ботает. Отец умер от перитонита.

енности. От

я мальчик,

я в техни-

ой беремен-

ременности

ния токси-

ременности

жили в ро-

. Девочка

чала и хо-

протекало

держать с

ить — с 11

заболела.

мес.

перенесла

— токсиче-

больнице

нку.

х яслях и

то девочка

т сверстни-

астические

ка худая.

ких измене-

приглушен

е развитие

гка гидро-

я сеть на

ся легкая



Рис. 4. Ученица вспомогательной школы. Олигофрения (дебильность).

асимметрия носогубной складки. На



Речь и движения очень замедленны. Определяет черты сходства и различия между предметами. Однако при ответе на вопросы часто опирается не на основные признаки. На вопрос: «Чем отличается дождь от снега?» — ответила: «Дождь идет крупеньками, а снег идет снежинками, они тают». На вопрос: «Чем сосна отличается от березы?» — ответила: «У березы ветки наклоняются вниз и у сосны тоже, у березы листья одинаковые».

Иногда ответ на вопрос носит нелепый характер. Исправляется, если ей оказывают помощь. Очень быстро истощается. И тогда заметно изменяются мимика, осанка. Девочка становится безразличной, начинает давать нелепые ответы, и вопрос приходится повторять по несколько раз.

В бытовой ситуации оживляется и проявляет интерес к заданиям (убрать класс, дежурить в столовой и т. д.). Высказывает свое отношение к происходящему.

#### *Педагогические данные*

В среднюю школу Галя поступила в возрасте 7 лет. С программой I класса не справлялась. С трудом запоминала буквы, не могла сливать их в слоги и слова. Девочка не понимала заданий учителя. Писать под диктовку не могла. Предлагавшиеся тексты списывала плохо. Прямой счет был доступен Гале в пределах 10. Счетные операции могла производить только на пальцах, да и то с помощью учителя. Условия простых задач не понимала даже при дополнительном объяснении с применением наглядных пособий.

Через полгода (в марте) была переведена во вспомогательную школу. В начале обучения педагог отмечал, что девочка долго не могла научиться писать по линейке, писала очень плохо. Счет по-прежнему могла производить только на пальцах. Поведение в школе отличалось большой неустойчивостью: могла без всякого повода заплакать, закричать. К концу учебного года научилась читать по слогам, писать, соблюдая линейки. При списывании делала много ошибок. Еще больше ошибок допускала в диктанте. Быстро утомлялась. С детьми была в контакте. Осталась прежняя эмоциональная неустойчивость. Программу I класса вспомогательной школы усвоила. Была переведена во II класс этой школы.

Во II классе девочка справляется с программой средне. Нуждается в постоянном контроле и побуждении к деятельности. Очень отвлекаема. Пишет грязно. При списывании делает много ошибок. Читает бегло, но не соблюдает знаков препинания. С арифметическими действиями с переходом через десяток справляется с большим трудом. Задачи сама решать не может. Круг интересов и игры носят бытовой характер. Ослаблено активное внимание. Быстро истощается. Переведена в III класс.

Сейчас учится в III классе. С программой справляется, но испытывает большие трудности. Стала лучше читать (делает меньше ошибок) и писать под диктовку (делает меньше ошибок), но при списывании очень невнимательна и, по-прежнему допускает много ошибок. Никак не может усвоить таблицу умножения и деления в пределах 20. Охотно посещает уроки; стала иногда проявлять интерес к занятиям и бывает активна.

Критика своего состояния и возможностей снижена — переоценивает себя. По характеру очень капризна, ленива. Нет чувства долга и ответственности. Трудно контактирует с детьми; в отношениях с детьми неровна. Со взрослыми бывает упряма, непослушна. В последнее время аффективные вспышки бывают реже. Стала проявлять интерес к поручениям и добросовестно их выполнять. Следит за своей одеждой.

#### *Заключение*

На основании анамнестических данных, медицинского и педагогического наблюдений можно поставить диагноз — «олигофрения в степени дебильности». В данном случае можно предположить, что причиной олигофрении является длительная токсическая диспепсия (в 11 мес.) с мозговыми явлениями.

Сергея Т., 11 лет.

#### *Анамнестические сведения*

Семья состоит из двух человек — мать и сын. Мать, 37 лет, здорова, работает. Отец с семьей не живет. Отец злоупотреблял алкоголем.



Сережа от первой беременности. В первой половине беременности у матери были легкие явления токсикоза (тошнота, изредка рвота). Роды в срок, в родильном доме. Сережа закричал сразу, но к груди его приложили на третьи сутки из-за плохого состояния матери; грудь взял активно.

Мальчик начал сидеть с 6 мес., ходить — в 1 год. Речь развивалась с задержкой; первые слова появились в 1 год 5 мес., фраза — к 3 годам; словарь накапливался медленно.

В возрасте 3 мес. мальчик перенес сотрясение мозга в связи с тем, что упал с кровати. Лежал пять дней в детской больнице. В дошкольном возрасте перенес скарлатину, свинку, краснуху; часто были простудные заболевания.

Посещал детские ясли и сад с 2,5 до 6 лет.

В I класс средней школы пошел с 7 лет 8 мес. В составленной учителем характеристике указывается, что программу I класса не усвоил. Читает по слогам с большим количеством ошибок — забывает названия букв, смешивает буквы, переставляет их в слове, не всегда умеет слить их в слоги и слова. Пишет грязно и неправильно. При письме делает много ошибок, не дописывает буквы, пропускает их или переставляет. Интерес к занятиям не проявляет. Быстро утомляется и отказывается от выполнения заданий. За год обучения в I классе не научился читать и писать.

После осмотра на медико-педагогической комиссии переведен во II класс вспомогательной школы.

Программу II класса вспомогательной школы усвоил. Очень медлителен, легко отвлекается. Очень невнимателен. Часто не доводит работу до конца. Пишет неряшливо. Заменяет буквы в слове или переставляет их. Не дописывает слова и предложения. Читает по слогам. Прочитанное воспроизводит с помощью наводящих вопросов. Научился решать примеры и простые задачи.

С детьми дружен. Послушен. Переведен в III класс.

С программой III класса справляется средне. Стал лучше читать и писать. Научился находить и исправлять ошибки. Остается медлительным. Начал пропускать занятия, бродяжничать. По просьбе матери в конце учебного года переведен в IV класс вспомогательной школы-интерната.

#### *Физическое состояние*

Мальчик худой. Грудная клетка узкая. Кожа и видимые слизистые чистые. Со стороны внутренних органов отклонений нет.

#### *Состояние нервной системы*

Лицо анемичное, маловыразительное. Слегка сглажена левая носогубная складка. Хорошо выполняет мимические упражнения на основе подражания. Не всегда понимает смысл инструкции. Приходится повторять задание или показывать.

Двигательная система без патологии. Однако все движения выполняются медленно, вяло. Несколько оживлены сухожильные и периостальные рефлекссы на руках и ногах.



Рис. 5. Ученик вспомогательной школы. Олигофрения (дебильность).



нности.  
ности у  
токси-  
. Роды  
Сережа  
го при-  
плохо-  
взял

6 мес.,  
алась с  
вились  
годам;  
но.

к пере-  
с тем,  
ть дней  
ольном  
свинку,  
ые за-

д с 2,5

пошел  
й учи-  
вается,  
усвоил.

коли-  
звания  
авляет  
ить их  
и не-  
т мно-

вы пропускает их или переставляет. Интересы



Рис. 5. Ученик вспомогательной школы. Олигофрения (дебильность).



### *Психическое состояние*

Сергея легко вступает в контакт. На вопросы отвечает нехотя, вяло. Очень вял, медлителен. Выражение лица скучающее, недовольное. Иногда появляется заинтересованность, но не надолго. Запас знаний, представлений ограничен. Домашний адрес знает нетвердо, называет его не сразу. Вначале рассказывает, как надо доехать до его дома. При этом перечисляет некоторые ориентиры. Во время беседы назвал виды транспорта. Сказал, что троллейбус от автобуса отличается тем, что пользуется током по проводам, а еще формой — троллейбус более сплюснутый; самолет от птицы отличается тем, что у него крылья железные, а у птицы оперенные, у самолета сзади поднимается хвост, а у птицы нет, у самолета впереди нос, а у птицы голова. Правильно назвал времена года и их особенности. На вопрос: «Где ты живешь?» — ответил: «В Москве». На вопрос: «Какие знаешь еще города?» — ответил: «Курск, Ленинград, я забыл... Юг (подумал). Нет, это не город. Новосибирск, больше не знаю». Начал потягиваться, зевать. Путает обозначения предметов, признаков предмета и действия. Ориентировка и общий запас знаний недостаточны. Интеллект снижен.

### *Педагогические данные*

На уроках малоактивен. Но когда его вызывают, отвечает. Сергей считает, что учеба дается ему легко.

Читает бегло, правильно, но очень монотонно. Прочитанное пересказывает плохо. С помощью наводящих вопросов делает это лучше. При письме под диктовку делает мало ошибок. Счет прямой и обратный в пределах 100. Задачи в два действия решает с помощью или после разбора. Очень быстро истощается и отключается.

С детьми дружен. Но в подвижных играх почти не принимает участия. Не любит гулять, старается остаться в школе, стоит подолгу у окна или ходит без дела. Послушен. Задания выполняет, но без охоты, вяло. С программой IV класса справляется.

### *Заключение*

На основании анамнеза, данных медицинского обследования и педагогического наблюдения можно поставить диагноз — «психическое недоразвитие по типу олигофрении в легкой степени. Астенический синдром».

В данном случае этиология нарушения может быть связана с интоксикацией матери в период беременности и с перенесенной ребенком в раннем возрасте травмой головы.

В и т я Б., 13 лет.

### *Анамнестические сведения*

Семья состоит из четырех человек (мать, старшая сестра и мальчики-близнецы). Витя из двойни.

Мать, 45 лет, здорова, работает. Отец страдал болезнью сердца, умер три года назад.

Всего у матери было 4 беременности. От первой беременности родилась здоровая дочь. Дети от второй и третьей беременностей умерли в раннем возрасте от неизвестных причин. От четвертой беременности родились близнецы. Первый близнец — здоровый, нормально развивающийся ребенок.

Витя от четвертой беременности, четвертых родов. Самочувствие матери во время беременности было хорошее. Роды произошли в срок, в родильном доме. Витя родился в асфиксии; долго не кричал.

Витя начал держать головку с 3 мес., ходить — после 1 года; первые слова появились в 1 год 2 мес., простая фраза — после 2 лет.

С 1 года 2 мес. до 6 лет посещал детские ясли и детский сад. Воспитатели детского сада говорили родителям, что мальчик отстает от сверстников в умственном развитии, что у него недостаточен активный словарь, что на занятиях он пассивен, большей частью не отвечает на поставленные вопросы. Жаловались также на немотивированные смены настроения: мальчик то проявляет повышенный интерес к играм и некоторым занятиям, то абсолютно к ним безразличен.



На 1 году жизни Витя перенес рахит, на 2 году — ветряную оспу, на 3 — корь. Были простудные заболевания.

В 7 лет поступил в I класс массовой школы. Программу I класса не усвоил совсем. Был обследован на медико-педагогической комиссии и направлен для дальнейшего обучения во вспомогательную школу-интернат.

#### *Физическое состояние*

Мальчик правильного телосложения и удовлетворительного питания. Кожа и видимые слизистые чистые. Со стороны внутренних органов отклонений нет. Физически здоров.

#### *Состояние нервной системы*

Зрачки правильной формы. Реакции зрачков на свет и конвергенцию живые. Однако он плохо следит за движением молоточка (отводит глаза в сторону, закатывает или закрывает их). Слегка сглажена правая носогубная складка. Слух не нарушен. Мимические упражнения выполняет по подражанию лучше, чем по словесной инструкции. Объем движений в руках и ногах не ограничен, однако движения неловкие и несколько напряженные. Сухожильные рефлексы равномерны и слегка оживлены.

#### *Психическое состояние*

В контакт вступает легко. Обращенную обиходную речь понимает правильно и полностью. Охотно отвечает на вопросы. Ответы на вопросы носят односложный характер. Запас слов мал. Говорит короткими фразами. Имеет место неправильное звукопроизношение. Встречаются аграмматизмы. Общий запас сведений, представлений и ориентировка заметно ограничены. Интеллект снижен.

#### *Педагогические данные*

Витя 1 год учился в массовой школе. По основным предметам имел неудовлетворительные отметки. Был переведен во вспомогательную школу.

При первом обследовании было выяснено, что он знает все буквы, сливает их в слоги, но читать не может. Производит прямой и обратный счет в пределах 20. Счетные операции осуществляет в пределах 10. Однако допускает ошибки. Из предложенных четырех картинок с изображением предметов не может выделить не подходящую (задание «Четвертый лишний»); не определяет сходства и различия между предметами; не может сложить разрезную картинку. Предложенные сюжетные картинки (серии) последовательно разложить не сумел. Не удалось ему и составить рассказ по картинке. Помощь использует мало и не всегда. Очень быстро истощается: становится безразличным, зевает, ответы начинают носить случайный характер. К концу обучения в I классе отмечаются некоторые сдвиги в развитии. Запас слов несколько увеличился. Однако словарь все же остается очень ограниченным. Пересказать прочитанное может только с помощью наводящих вопросов. Во время такого пересказа говорит отдельными словами или короткой фразой. Обиходная речь стала несколько свободнее. Мышление носит конкретный характер. Программу I класса усвоил средне. Мальчик вял и медлителен. Иногда бывает возбужден. Переведен во II класс. Во II классе Витя тоже учится средне. На уроках вял и малоактивен. Поведение в основном хорошее. С детьми дружен. Научился считать до 100. Счетные операции производит в пределах 20. Стал лучше читать, но очень медленно. В письме делает много ошибок. Может заметить и исправить некоторые ошибки, если его к этому побуждать. Программу II класса усвоил средне, переведен в III класс.

С программой III класса справляется. Читает. Стал несколько лучше пересказывать. Увеличился активный словарь. По-прежнему малоактивен на уроках. Отвечает только тогда, когда его об этом попросят. К детям и взрослым относится хорошо. Но иногда бывает немотивированно возбужден. При ласковом к нему обращении возбуждение быстро снимается. Соблюдает правила школьного режима. Обращает внимание быстрая истощаемость во время занятий. Переведен в IV класс.

В IV классе с программой справляется. Читает быстрее, но небрежно. Во время чтения делает ошибки — искажает звуки, окончания слов и т. д. Во время письма допускает много ошибок. Списывать стал лучше.



Учитель и воспитатель стали жаловаться на плохое поведение мальчика. Витя стал драчливым, беспокойным, раздражительным. Стал проявлять непослушание учителю. После состояния возбуждения его долго не удается успокоить. Учитель отмечает, что к концу урока у мальчика снижается работоспособность. Программу IV класса в основном усвоил. Переведен в V класс.

В V классе отмечаются заметные положительные сдвиги в поведении. Мальчик стал спокойнее. Отношение к учебе тоже изменилось к лучшему. Заметно обогатился словарь. Витя стал более общительным. Повысилась активность на уроках. Особенно большой интерес проявляет к арифметике и географии. По-прежнему быстро утомляется, но малейшее внимание со стороны учителя его активизирует. Переведен в VI класс.

В настоящее время Витя учится в VI классе. Интерес к учебе удерживается. Трудно дается русский язык. Знает правила, но не использует их. Заметно увеличился активный словарь. Стал более общительным. Легко вступает в контакт. Добросовестно выполняет поручения. Любит дежурить по классу. Хорошо относится к детям. Поведение в основном спокойно; лишь иногда бывают непродолжительные срывы. Охотно посещает все занятия; проявляет интерес к учебе. Домашние задания выполняет самостоятельно, но допускает при этом небрежность и ошибки. Охотно работает в мастерской. Но на всех уроках отмечается истощаемость. Программу усваивает средне.

Во время психолого-педагогического обследования очень охотно вступил в контакт, подробно рассказал о себе, назвал свой домашний адрес. Выяснилось, что умеет определить время по часам, имеет понятие о сутках, месяцах, годе. Знания в пределах пройденного в школе хорошие. На вопросы отвечает сразу и спокойно.

- Как тебя зовут?
- Сколько тебе лет?
- Из скольких человек состоит ваша семья?

- Витя Б.
- 13 лет.
- Мама, сестра (она старшая), брат (мы с ним близнецы), но он учится в массовой школе. Отец умер три года назад.
- Неважно, особенно по русскому языку.
- Нет, не очень. Но недавно читал книгу про акулу и моряков.
- Волга, Енисей, Лена. Больше не помню. Москва, Рига, Минск, Одесса.
- Вспомнить не может.

- Как ты учишься?
- Любишь ли ты читать книги?
- Какие ты знаешь реки и города нашей страны?
- А еще какие?

Витя отвечает на вопросы: перечисляет месяцы, перечисляет, что растет в лесу, саду, огороде. Ответы носят неполный характер (называет 2—4 предмета); требуются наводящий вопрос, подсказ или стимуляция.

Предложенные пословицы понимает в буквальном смысле:

- «Куй железо, пока горячо».
- «Шила в мешке не утаишь».
- Надо его ковать, пока оно не остыло.
- Смотря какое шило будет.

Содержание пословиц, которые разбирались вместе с учителем на уроке, объяснил правильно.

У Вити хорошая механическая память: подробно воспроизвел рассказ «Лешка». Но на вопросы ответить не смог, так как смысла рассказа не понял.

Во время проведения психолого-педагогического обследования отмечается быстрая истощаемость. Отвлекается от предлагаемой работы. По соответствующей просьбе возвращается к прерванной работе. Витя может правильно выделить характерные признаки сходства и различия предметов, если предлагаемые примеры разбирались в классе; при предъявлении нового задания испытывает трудности.

Во время пребывания в школе-интернате у Вити появился интерес к учебе, труду. Он овладел элементами грамоты и трудовыми навыками. Увеличился запас активного словаря. Речь стала более правильной. Начал критически относиться к себе и своим возможностям. Мальчик обогатился и



в эмоциональном отношении (дал реакцию на смерть отца, переживает, когда читает книги про войну, и др.). Вите стали доступны более простые формы обобщений, сравнений. Научился неплохо разбираться в практических вопросах — интересуется своим трудоустройством после окончания школы, учитывает ситуацию. Очень любит своих родных. Стараются им помочь во время пребывания дома. На протяжении всего развития прослеживается отчетливая истощаемость при выполнении любых видов деятельности.

В данном случае родовая травма и ранняя асфиксия сказались не только на умственном развитии ребенка, но и на формировании его речевой функции.

Обучение ребенка в благоприятных условиях вспомогательной школы-интерната способствовало его развитию.

#### *Заключение*

На основании анамнеза, данных клинического и педагогического обследования можно поставить диагноз — «олигофрения в степени дебильности, осложненная недоразвитием речи в результате родовой травмы и асфиксии».



## ГЛАВА VI

# КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ОЛИГОФРЕНИИ, ОБУСЛОВЛЕННЫЕ ПОВРЕЖДЕНИЕМ ЗАРОДЫШЕВЫХ КЛЕТОК, РАССТРОЙСТВАМИ ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ НАСЛЕДСТВЕННОГО ГЕНЕЗА И ЭКЗОГЕННЫМИ ВРЕДНОСТЯМИ

### § 1. МИКРОЦЕФАЛИЯ

Микроцефалия является одной из клинических форм олигофрении.

Характерными признаками микроцефалии являются: малые размеры черепа (малоголовость), диспластическое телосложение и наличие глубокой степени слабоумия.

#### *Этиология и патогенез*

Причиной этой аномалии развития является неблагоприятная наследственность или влияние различных вредностей (инфекции, интоксикации, травмы), действующих на раннем этапе утробного формирования плода. Так, описаны случаи микроцефалии при вирусной инфекции (заболевание матери краснухой в первую половину беременности), сифилисе (бактериальная инфекция), токсоплазмозе (паразитарная инфекция). Помимо инфекции, микроцефалию вызывает радиация. Улик (1959) приводит данные, указывающие на то, что у некоторых матерей, попавших в сферу действия атомной бомбы в Хиросиме, рождались дети с микроцефалией.

Патогенез микроцефалии долгое время оставался спорным, так как некоторые ученые считали, что малые размеры мозга микроцефалов объясняются ранним окостенением черепных швов. В результате нарушаются условия роста и развития мозга. Это мнение было опровергнуто исследованиями Д. Н. Зернова, И. П. Мержеевского, которые доказали, что в результате действия патогенного фактора первично нарушается развитие мозга; малые размеры черепа являются результатом этого же нарушения.

#### *Патологоанатомические данные*

Микроцефалию разделяют на два вида: истинную и ложную. Истинная микроцефалия возникает в результате раннего поражения зародышевых клеток и обусловленного этим искаженного развития мозга. При этом отсутствуют признаки перенесенных мозговых заболеваний. Ложная, или церебропатическая, микроцефалия возникает в результате рано перенесенного мозгового



заболевания. Чаще оно носит воспалительный или травматический характер. Их признаки находят при посмертном вскрытии мозга.

Наиболее характерное изменение структуры мозга — недоразвитие полушарий при относительно сохранной его стволовой части. Извилины на поверхности мозга микроцефала, особенно в области лобных долей, выражены не резко; нет четкой дифференциации извилин (макро- и микрогирия).

Гистологическое исследование мозга микроцефалов показывает, что среди зрелых нервных клеток есть такие, которые находятся на стадии эмбрионального этапа развития. Имеются нарушения в строении клеточных слоев, коры, перепутанность клеточных элементов. От тела нервных клеток отходит мало отростков. Нервные волокна не полностью покрыты миелиновой оболочкой (П. Е. Снесарев, Е. Б. Красовский).

Вес мозга микроцефала колеблется от 200—250 до 400 г. Так, например, мозг микроцефала Мотоя, которого наблюдал И. П. Мержеевский, весил 369 г, а у наблюдавшейся в клинике С. С. Корсакова Машуты мозг весил 423 г.

Е. Б. Красовский на основании полученных данных указывает, что мозг новорожденного микроцефала составляет  $\frac{1}{4}$  часть величины мозга нормального новорожденного.

Истинная форма микроцефалии, как отмечают многие авторы, встречается редко. Чаще наблюдается церебропатическая форма. Патологоанатомическая картина при ней характеризуется тем, что, помимо описанных выше изменений, в мозгу встречаются кисты, склеротические нарушения, порэнцефалии, рубцы, сосудистые изменения, утолщения мозговых оболочек и др., что указывает на перенесение мозгового заболевания на ранних этапах развития плода.

#### *Физическое состояние*

Дети-микроцефалы отстают в развитии от сверстников в росте и весе. Телосложение чаще диспластическое. Более удлиненные руки по отношению к длине туловища. Характерно изменение осанки, что связано с некоторым преобладанием тонуса мышц-сгибателей (особенно в руках и ногах). Указанное изменение особенно заметно выявляется при ходьбе. Походка слегка пружинящая, туловище наклонено вперед, стопы не отрываются от пола (так называемая шаркающая походка).



Рис. 6. Микроцефалия.



ажены не резко; нет четкой диффе-  
и микрогирия).

ание мозга микроцефалов показы-  
ых клеток есть такие, которые на-  
ального

ушения

коры,

лемен-

отхо-

ые во-

и миэ-

есарев,

колеб-

ак, на-

Мотея,

ожеев-

юдав-

сакова

овании

ет, что

цефала

мозга нормального новорожден-

фалии, как отмечают многие ав-

е наблюдается церебропатическая



Рис. 6. Микроцефалия.



Со стороны внутренних органов в ряде случаев отмечаются врожденные пороки сердца, аномалии в строении кишечника и др. У многих детей-микроцефалов бывает задержка полового развития.

#### *Состояние нервной системы*

Часто косоглазие, парез лицевого и подъязычного нервов. Легкая гипертония мышц, особенно сгибателей рук и ног. Оживление сухожильных рефлексов. Затруднение при выполнении упражнений на координацию произвольных движений; непроизвольные движения (даже сложные) выполняются легко. В случаях церебропатической микроцефалии неврологическая симптоматика бывает более отчетливой (парезы черепно-мозговых нервов, мышц туловища и конечностей). Понижена острота восприятия болевых и тактильных раздражений; у многих детей страдает и вкусовая чувствительность.

#### *Психическое состояние*

Картина микроцефалии характеризуется наличием тяжелого интеллектуального нарушения в степени идиотии или имбецильности. Недоразвитие психических функций захватывает все стороны психической деятельности, поэтому правильнее говорить о том, что при микроцефалии страдает личность в целом.

С точки зрения поведения дети-микроцефалы могут быть разделены на два противоположных типа. Для детей одного из типов характерны вялость, апатия, безучастность. Их движения бедны и ограничены. Мимика застывшая. Изо рта выделяется слюна. Дети не проявляют ни к чему интереса. Для некоторых из них характерны стереотипные, автоматизированные движения. Психическое развитие резко снижено (чаще на грани идиотии). Дети рано погибают из-за резко пониженной общей сопротивляемости организма.

Дети-микроцефалы другого типа характеризуются живостью, суетливостью, моторной расторможенностью. Интеллект чаще на уровне имбецильности. Дети этого типа постоянно находятся в беспокойном состоянии, как бы в поиске деятельности. Однако они тут же бросают начатую деятельность и переключаются на что-то другое. В основе этой хаотичности лежит повышенная психомоторная возбудимость. Движения детей отличаются разнообразием, однако они лишены целенаправленности. Мимика и жесты бывают живыми, выразительными. Дети умеют хорошо воспроизводить позу, выражение лица, жест, интонацию и т. д. Живо реагируют на любое внешнее воздействие. Импульсы к деятельности быстро возникают и также быстро затухают.

В характере детей описываемой группы наблюдаются положительные черты — они приветливы, ласковы, активно выражают чувства радости при встрече. Имеется стремление к общению с окружающими, но иногда неожиданно возникают аффекты злобы, гнева.



Речевая функция формируется, но со значительным запозданием. Словарный запас имеет ограниченный характер и медленно обогащается новыми словами. Очень часто наблюдаются нарушения звукопроизношения, заметно выражены аграмматизмы.

Прогноз в отношении дальнейшего психического развития во всех случаях недостаточно благоприятен. Возможный предел развития невысок. Дети-микроцефалы нуждаются в постоянной опеке, надзоре, уходе.

Однако у детей с менее тяжелой степенью поражения интеллектуальной деятельности (имбецильность) после длительного и упорного труда все же удается выработать некоторые навыки самообслуживания. В очень ограниченных пределах их удается научить грамоте — чтению, письму. С наибольшим трудом им дается выполнение счетных операций.

У всех детей-микроцефалов снижена память, значительно ограничен запас представлений, суждения носят примитивный характер.

#### Пример из наблюдений

Саша В., 15 лет.

Поступил в детский дом инвалидов. В жалобах отмечалось выраженное отставание в физическом и умственном развитии.

##### *Анамнестические сведения*

Мать, 50 лет, здорова, не работает. Отец, 53 года, страдает эпилепсией. Подробных сведений о других родственниках не имеется.

Обстановка дома спокойная, отношение ко всем детям доброжелательное. У матери было 6 беременностей. От первой, третьей, четвертой и шестой беременностей родились здоровые, умственно полноценные девочки. Вторая беременность окончилась выкидышем, причина которого неясна. Обследуемый от пятой беременности.

Беременность Сашей протекала удовлетворительно, без токсикоза. Роды в срок, в родильном доме. Мальчик закричал сразу. Кормить принесли на вторые сутки. Мальчика выписали из родильного дома на седьмые сутки в удовлетворительном состоянии. Вскармливался грудью до 10 мес. Прикорм стали давать с 5 мес.

Раннее развитие с большой задержкой: не гулил, долго не узнавал мать, не интересовался игрушками, плакал без слез.

В возрасте 2 мес. вытянулся и посинел от сильного звука. Это длилось несколько секунд. В дальнейшем такие состояния повторялись в ответ на громкие звуки, резкое движение, испуг. Ходить начал очень поздно (к 4 годам). Речь развивалась плохо.

##### *Физическое состояние*

Телосложение астеническое. Питание пониженное. Череп резко уменьшен в размерах. Голова несколько наклонена влево. Ушные раковины деформированы. Левая половина плечевого пояса значительно ниже правой, свисает.

##### *Состояние нервной системы*

Глаза расположены очень близко. Глазные щели равномерны. Зрачки округлой формы, реакция на свет и конвергенцию живая. Зрение снижено. Слух — норма. Асимметрия мышц лица. Объем движений полный, но координация недостаточна. Движения неловкие.



Рис. 7. Микроцефалия.



ой степенью поражения интел-  
дильность) после длительного  
вырабо-

ужива-  
елах их  
, пись-  
ся вы-

ижена  
запас  
прими-

й

жало,  
физи-



Отец,  
сведе-

Рис. 7. Микроцефалия.

ние ко  
было 6 беременностей. От первой,  
родились здоровые, умственно пол-  
кончилась выкидышем, причина ко-



*Психическое состояние*  
Контакт установить не удается. Осмотру сопротивляется. Во время осмотра пуглив, насторожен. На звук реагирует быстрым поворотом головы. На окружающую обстановку не реагирует. Не проявляет ни к чему интереса. Режиму отделения подчиняется пассивно.

Двигательно расторможен. На лице неадекватная улыбка. На замечания не реагирует. Суетлив, импульсивен, назойлив. Ломает и грызет игрушки. Иногда бывает агрессивен по отношению к более слабым детям, пытается их укусить. Очень подражателен. Речь отсутствует. Издаёт отдельные звуки, похожие на лай. С детьми не общается. Интересы ни к чему не проявляет. Обращенную речь не понимает.

*Педагогические данные*  
Навыки самообслуживания прививаются с трудом. До сих пор плохо пользуется ложкой. Неряшлив.

В отделении бесцельно ходит по классу. Чаще безразличен к окружающим его детям. Умственное развитие резко снижено.

*Заключение*  
Особенности физического состояния (резко уменьшенные размеры черепа), характерные изменения моторики и резко выраженное слабоумие позволяют поставить диагноз — «микроцефалия и олигофрения в степени глубокой имбецильности в результате поражения зародышевых клеток».

Алла Ш., 10 лет.

Жалобы (со слов матери) на отставание в развитии, отсутствие интереса к игрушкам, периодический энурез.

*Анамнестические сведения*

Мать, 35 лет, здорова. Наследственность не отягощена. Отец, 39 лет, здоров, не пьет. Племянник отца слабоумный; причина его слабоумия не выяснена. Другой патологии не отмечается.

Всего у матери было две беременности и двое родов. От первой беременности обследуемая девочка. От второй беременности родился здоровый, нормально развивающийся ребенок.

Беременность Аллой протекала нормально. Роды в срок, нормальные. Закричала сразу. Вес при рождении 2650 г, длина — 47 см, окружность головки — 30 см. Роднички и швы на головке были закрыты. К груди приложили в первые сутки после рождения; девочка сосала хорошо. При выписке из родильного дома матери сказали, что у девочки врожденная микроцефалия. Было дано направление в Институт педиатрии, где Алла находилась под наблюдением специалистов и с 1 мес. получала лечение.

Раннее развитие: в грудном возрасте была очень беспокойной. Головку стала держать с 3 мес., сидеть — с 6 мес., ходить с 1 года 8 мес. Первые слова («папа», «мама») появились с 2 лет, простая фраза — после 4 лет. Произношение слов неправильное (слова искажает, заменяет звуки), речь аграмматичная. До 5 лет была очень беспокойной и легко возбудимой: все разбрасывала, рвала одежду, ломала игрушки. После 5 лет стала более спокойной.

Начала овладевать навыками самообслуживания, однако это удавалось ей с большим трудом. Часто бывала упряма. К игрушкам интерес быстро пропадал, сама в игрушки не играла. К младшему в семье ребенку Алла относится ласково, покровительственно.

На первом году жизни Алла перенесла воспаление легких, в 5 лет — дизентерию, в 7 лет — свинку и корь.

*Физическое состояние*

Девочка отстает в физическом развитии от возрастной нормы: небольшого роста, астенического телосложения, пониженного питания. Диспластична: череп имеет 40 см в окружности; лицевая часть головы преобладает над мозговой.

Череп неправильной конфигурации: лоб низкий, покатый, сдвоен с боков и сужен кверху, выступают надбровные дуги. Со стороны внутренних органов патологии не обнаружено.



### *Состояние нервной системы*

Микроцефалия. Глазные яблоки расположены близко. Кажущееся сходящееся косоглазие. Асимметрия мышц лица. Легкое отклонение языка вправо при высовывании.

Сухожильные рефлексy равномерно оживлены. Координаторные пробы не выполняет.

### *Психическое состояние*

В контакт вступает с трудом. Понимает элементарную, обиходную речь. Осмысление замедленное. Внимание неустойчивое, легкоотвлекаемое. Алла суетлива, любопытна. Интеллект снижен до степени глубокой имбецильности. Запас сведений крайне ограничен: знает свое имя, фамилию, имена родных. Знает названия частей тела, некоторых окружающих предметов, основных цветов. Путает «правое» и «левое». Счет до двух (1 и 2). Буквы не запоминает.

Мимика маловыразительная. На лице видна стереотипная улыбка. Девочка говорит короткими фразами. Запас слов беден. Поведение в группе не всегда спокойное. Девочка несговорчива, упряма. Интересы к игрушкам не проявляет. Любит находиться около взрослых. Подражательна. Навыками самообслуживания владеет слабо. Иногда отмечается ночной энурез.

### *Педагогические данные*

В возрасте 7 лет поступила в детский дом. За 2 мес. привыкла к режиму. Аппетит хороший. Стала более спокойна и контактна. Обращенную обиходную речь понимает. Отвечает простой фразой. Временами бывает капризна, трудна в поведении.

В возрасте 8 лет заметных сдвигов в психическом развитии не произошло. В группе малоактивна. Интересы к играм, занятиям не проявляет. Поведение большей частью спокойное. Режим отделения соблюдает. С детьми общается мало.

Иногда бывает суетлива, упряма, назойлива. Навыками самообслуживания владеет более уверенно. Бывает ночной энурез.

В возрасте 10 лет послушна, ласкова. С детьми дружит, однако контакт с ними носит кратковременный характер. Иногда бывает суетлива. Движения хаотичны, нецеленаправленны. Стала говорить больше, но очень тихо. Начала задавать вопросы: «А что это?», «А кто пришел?» и др. Ночью опрятна. Стала выполнять несложные инструкции, например поливать цветы, вытирать доску в классе и др.

В возрасте 11 лет окружность головы 41 см. Поведение стало носить более ровный характер. Конфликты возникают значительно реже. Запас слов увеличился. Имеется продвижение в умственном развитии — быстрее и лучше осмысляет заданный вопрос или задание. Стала различать правую и левую сторону. Твердо знает основные цвета, различает величину предметов (больше, меньше). Знает имена и фамилии детей группы.

В 11 лет девочку перевели в школьную группу.

В классе спокойна, послушна, ровна с воспитателем и учителем. Программу детского дома усваивает слабо. Очень медлительна. Моторно неловка. Словарный запас и запас представлений увеличивается очень медленно. Порядковый счет до двух. Буквы не запоминает. Внимание на занятиях очень неустойчивое; отвлекается по малейшему поводу. Очень пассивна. Научилась карандашом обводить трафарет; умеет пользоваться ножницами. Однако движения носят очень неловкий и неуверенный характер. Девочка аккуратна.

Она знает, что и где лежит, помнит, куда надо положить ту или иную вещь. Не любит, когда берут ее вещи и не кладут на место.

### *Заключение*

Малые размеры черепа, диспластичность телосложения, выраженное слабоумие и особенности моторики позволяют поставить диагноз — «олигофрения (врожденная микроцефалия) в степени глубокой имбецильности».



## § 2. ХРОМОСОМНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

### 1. Болезнь Дауна

Клиническая картина болезни была описана английским врачом Лангдоном Дауном.

По данным Е. Ф. Давиденковой, на 983 родившихся приходится один случай болезни Дауна. По данным А. С. Чистовича, из 1000 родившихся 2—3 страдают болезнью Дауна. В странах Европы указываются более частые случаи: 2—3 больных ребенка на 600—700 родившихся. Среди олигофренов, страдающих болезнью Дауна, 10%.

#### *Этиология и патогенез*

Раньше считали, что это заболевание возникает от множественного поражения желез внутренней секреции на ранних этапах их формирования в период внутриутробного развития. Однако попытка лечить этих детей гормональными препаратами не дала нужного эффекта.

В настоящее время доказано, что в основе данного заболевания лежит нарушение хромосомного ряда, в частности наличие одной лишней (47) хромосомы (трисомии) в 21-й паре, которая отличается малыми размерами. Но может быть нарушение по типу транслокации или мозаицизма. Все перечисленные виды патологии возникают в результате нерасхождения хромосом при делении половых клеток. Механизм их возникновения зависит главным образом от внешних воздействий, влияющих на организм матери (воспалительные процессы, интоксикация, ионизирующая радиация и др.). Имеются указания на то, что такие дети чаще рождаются у женщин, приближающихся к периоду инволюции (последний ребенок у пожилой много рожавшей матери, множественные аборт) или вступающих в неравный брак (поздний возраст мужа).

#### *Патологоанатомические данные*

Посмертные исследования больных свидетельствуют о том, что вес мозга уменьшен; упрощен рисунок борозд и извилин (особенно в лобных долях), извилины недоразвиты; размеры мозжечка и ствола мозга малы. Гистологически отмечаются изменения клеточных структур — уменьшенное количество и неправильное расположение ганглионарных клеток в коре головного мозга, наличие незрелых клеток уродливой формы.

Имеются патологические изменения в железах внутренней секреции, а также и в строении внутренних органов — сердечно-сосудистой системы, дыхательной, пищеварительной и др.

#### *Физическое состояние*

Череп уменьшен в размерах, брахицефалической или круглой формы, затылок часто скошен. Короткая шея, лицо круглое, глазные щели узкие, косо поставлены, надбровные дуги также расположены косо. Часто имеется третье веко (эпикантус). Нос



маленький, пуговкой. Рот также маленький, полуоткрыт. Маленькие ушные раковины, часто деформированы, расположены несимметрично. Язык большой, испещрен поперечными бороздами («географический»), нёбо высокое, зубы мелкие, дистрофичные, неправильный рост зубов, кариес. Нередко на лице румянец («румянец паяца»).

Кожа обычно сухая, с склонностью к шелушению, толстая, морщинистая. В углах рта раздражение кожи, трещины на губах, веки склонны к воспалению. Волосы редкие, прямые, мягкие.

С раннего возраста эти дети отстают в физическом развитии от сверстников. Телосложение диспластическое: короткие конечности (в сравнении с туловищем), короткие и толстые пальцы на руках и ногах. В отдельных случаях синдактилия (сращение пальцев), чаще на ногах; плоскостопие; узкая грудная клетка; большой живот; у многих детей пупочная грыжа. У мальчиков часто крипторхизм.

Со стороны внутренних органов у всех детей заметные сдвиги в деятельности желез внутренней секреции, у многих нарушения сердечно-сосудистой системы, особенно часто встречаются врожденные пороки сердца; слабость дыхательной системы, что выражается в том, что дети очень часто болеют воспалением легких, катаром верхних дыхательных путей. Имеют место нарушения пищеварительного тракта — склонность к запорам или поносам.

#### *Состояние нервной системы*

Диффузное снижение мышечного тонуса во всех суставах. Лицо маловыразительное. Движения неловкие, малокоординированные. Нередко у детей отмечаются косоглазие, нистагм. Снижение сухожильных рефлексов. Как отмечают многие авторы, у этих детей чаще бывают светлые глаза и на радужной оболочке пятна Брушфильда.

#### *Психическое состояние*

Чаще это дети с тяжелым нарушением интеллекта. По данным Г. Е. Сухаревой, 75% составляют олигофрены в степени имбецильности, 20% — в степени идиотии, 5% — в степени дебильности. По данным Е. Ф. Давиденковой 91% — имбецилы, 6,5% — дебилы, 2,5% — идиоты. Мышление поверхностное, примитивное. Нарушена способность сравнивать, обобщать. Теряются, если им задают непривычный вопрос. Не могут сразу переключиться на другой вид работы. В контакт вступают легко, проявляют навязчивость. Ориентировка в окружающем примитивна. Запас сведений очень ограничен: в пределах привычных, знакомых представлений и понятий. Эмоциональная сфера несколько богаче: большей частью дети приветливы, легко контактируют, проявляют чувство жалости, симпатии, обиды, стыда. И все же эмоции малодифференцированы. Настроение чаще хорошее, несколько повышенное; эмоциональные реакции



адекватны, но ограничены. Внимание неустойчивое, дети легко отвлекаются. Любопытны, живо реагируют на новизну. Очень подражательны, копируют действия окружающих. Несамостоятельны, безынициативны, легко подчиняются. Иногда проявляют немотивированное упрямство. Некоторым свойственна злобность, раздражительность, могут исподтишка обижать слабых.

По темпераменту отчетливо выделяются два типа — эретический и торпидный. Дети эретического типа повышенно возбудимы, плохо тормозятся, непоседливы. Но развиваются несколько быстрее и достигают в своем развитии большего, чем торпидные дети.

Для детей торпидного типа характерны противоположные качества — вялость, заторможенность.

Нарушения речи выражены по-разному. В тяжелых случаях собственная речь отсутствует и дети иногда пользуются жестом; в более легких случаях речь есть, но дети пользуются ею мало, часто речь дополняется жестом. У детей с болезнью Дауна речь развивается с задержкой. У большинства нарушено звукопроизношение; наблюдаются замены, пропуски, искажения звуков, перестановки звуков в слогах и словах, опускание окончаний. Запас слов бедный.

Дети, страдающие болезнью Дауна, все же способны при соответствующем воспитании овладеть навыками опрятности, самообслуживания и некоторыми трудовыми навыками. Обучение даже в специальных школах им малодоступно. Только небольшая часть детей, да и то при условии повседневной помощи со стороны родителей, способна освоить программу нескольких классов вспомогательной школы. И все же они дублируют класс 1—2 года. Большинство детей не усваивают грамоту (не запоминают букв, письмо только по обводке) и счет (только порядковый или конкретный в ограниченных пределах).

Динамика развития детей частично зависит от тяжести поражения. Как отмечают многие авторы, дети до 3—4 лет развиваются медленно; особенно отстают в развитии двигательные и психические функции. После 4—5 лет активность несколько повышается, особенно у лиц с чертами эретического темперамента. Благодаря хорошей подражательности, старательности они дают некоторое продвижение в своем развитии. Однако вскоре более полно выявляется дефект интеллектуальной деятельности и дети все больше и больше отстают от сверстников. Предел их умственного развития невысок. В пубертатном возрасте усиливается негативизм, дети становятся малопослушными, несговорчивыми, отмечаются заметные колебания настроения, раздражительность.

Прогноз большей частью малоблагоприятный. К самостоятельной жизни большинство из них приспособить не удастся. Дети нуждаются в опеке, в помощи.



## Пример из наблюдений

Володя Г., 13 лет.

Жалобы на умственное и физическое недоразвитие.

*Анамнестические сведения*

Всего у матери было шесть беременностей. От первой беременности родился здоровый сын. Вторая и пятая беременности закончились выкидышами по неизвестным причинам. Третья и четвертая беременности были прерваны медицинскими абортами. Обследуемый от шестой беременности.

Во время беременности Володей матери было 35, а отцу 36 лет. Отец страдает алкоголизмом. До 5 мес. беременность протекала нормально. На пятом месяце беременности мать перенесла вирусный грипп. Роды в срок, в родильном доме. Закричал сразу. К груди приложили на третьи сутки.

Раннее развитие: головку начал держать с 3—4 мес., сидеть — в возрасте около года; первые зубы прорезались в 10 мес., ходить начал в 1—1,5 года. Первые слова появились после 2 лет, фразы — в 4 года. С 5-летнего возраста стал заикаться.

Перенес скарлатину, грипп, ветрянку, эпидемический паротит, воспаление легких. Были частые катары верхних дыхательных путей. Очень часто возникал конъюнктивит.

*Физическое состояние*

Телосложение диспластическое. Несколько повышенного питания. Кожа сухая. Со стороны внутренних органов — глухие тоны сердца, учащение дыхания. Череп микроцефальный, брахицефалический. Седловидный нос. Косой разрез глаз. Лицо одутловатое. Торчащие уши. Язык большой с поперечными бороздами. Зубы дистрофичные. Пальцы на руках и ногах короткие. Уплощен передний свод стопы. Расстояние между первым и вторым пальцами на ногах увеличено.

*Состояние нервной системы*

Сходящееся косоглазие. Реакция зрачков на свет удовлетворительная. Гипотония мышц. Моторно неловок, медлителен, вял. Мимика маловыразительная, застывшая. Запас слов носит весьма ограниченный характер. Мальчик говорит короткими фразами. Голос глухой и плохо модулированный.

*Психическое состояние*

При поступлении в интернат был очень вялым, медлительным, не проявлял интереса к окружающему, был замкнут и не имел товарищей. Запас сведений и представлений был очень ограничен. Интеллект заметно снижен. В контакт вступал неохотно, на вопросы отвечал не сразу. Был застенчив.

Постепенно Вова освоился в коллективе. Стал более активным и подвижным. Начал дружить с детьми. Охотно дежурит в столовой, спальне, помогает при уборке этажа, любит убирать класс, поливать цветы. Следит за своей одеждой. Хорошо заправляет койку. Может пришить пуговицу, починить белье.

Вова сам одевается, умеет застегнуть пуговицы, завязать шнурки и т. д. Все делает весьма старательно, кропотливо, но очень медленно. Любит вырезать из бумаги. Может создать простую игровую ситуацию. Во время игры подражает тому, что видел, слышал или читал. Не любит, если его прерывают во время игры.

*Педагогические данные*

С 9 лет начал обучаться в имбецильном классе вспомогательной школы; пробыл в нем 4 года, а затем был переведен в I класс той же школы. Успевал очень плохо. По этой причине был переведен в специальный интернат.

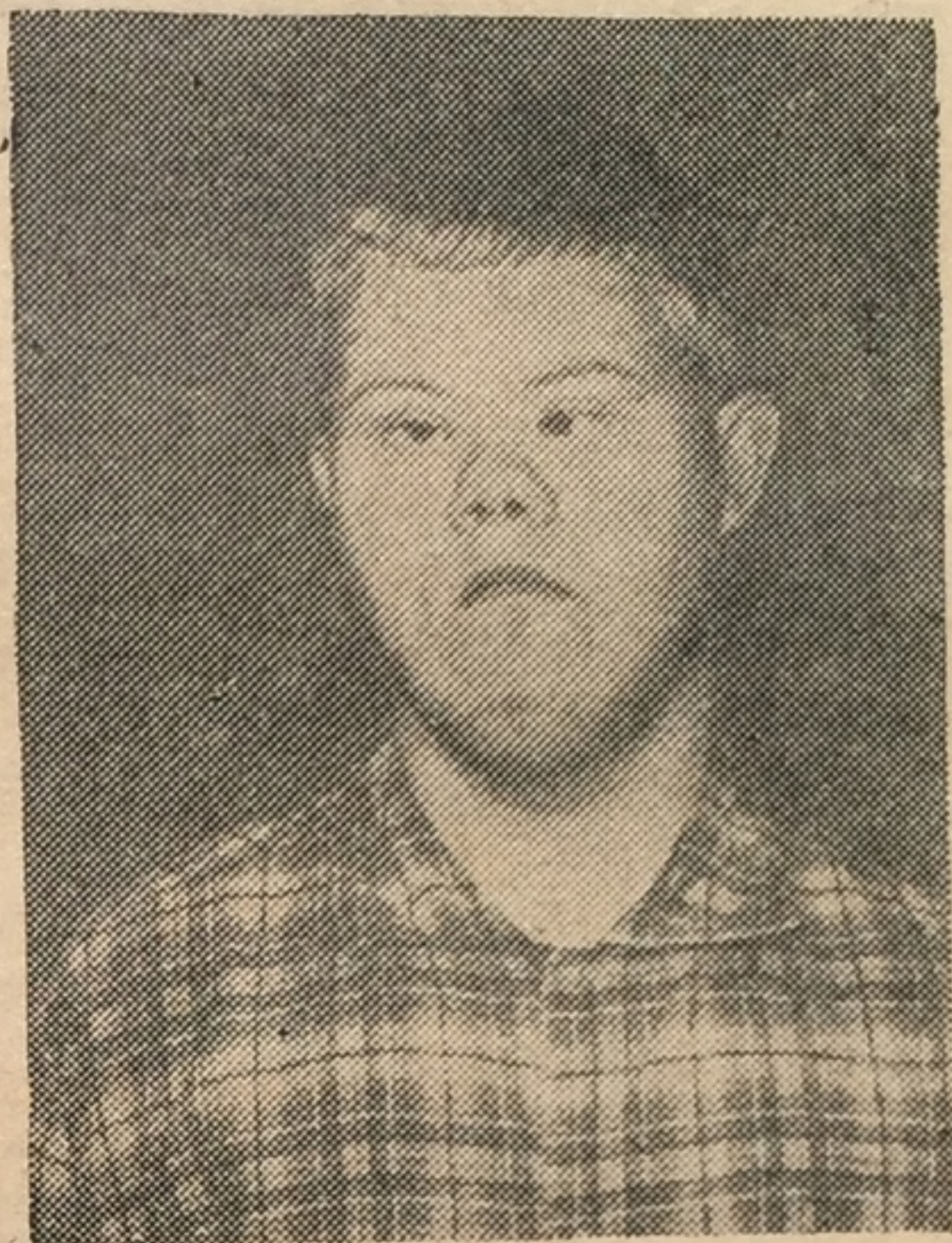


Рис. 8. Болезнь Дауна.



и беременности закончились выкидышами  
четвертая беременность были прерваны  
от шестой беременности.

матери было 35, а отцу 36 лет. Отец  
беременность протекала нормально. На

несла ви-  
ном доме.  
на третьи

держать  
ло года;  
одить на-  
оявились  
5-летнего

нку, эпи-  
их. Были  
х путей.

несколько  
со сторо-  
и сердца,  
фальный,  
с. Косой  
щие уши.  
ми. Зубы  
ногах ко-  
пы. Рас-  
цами на ногах увеличено.

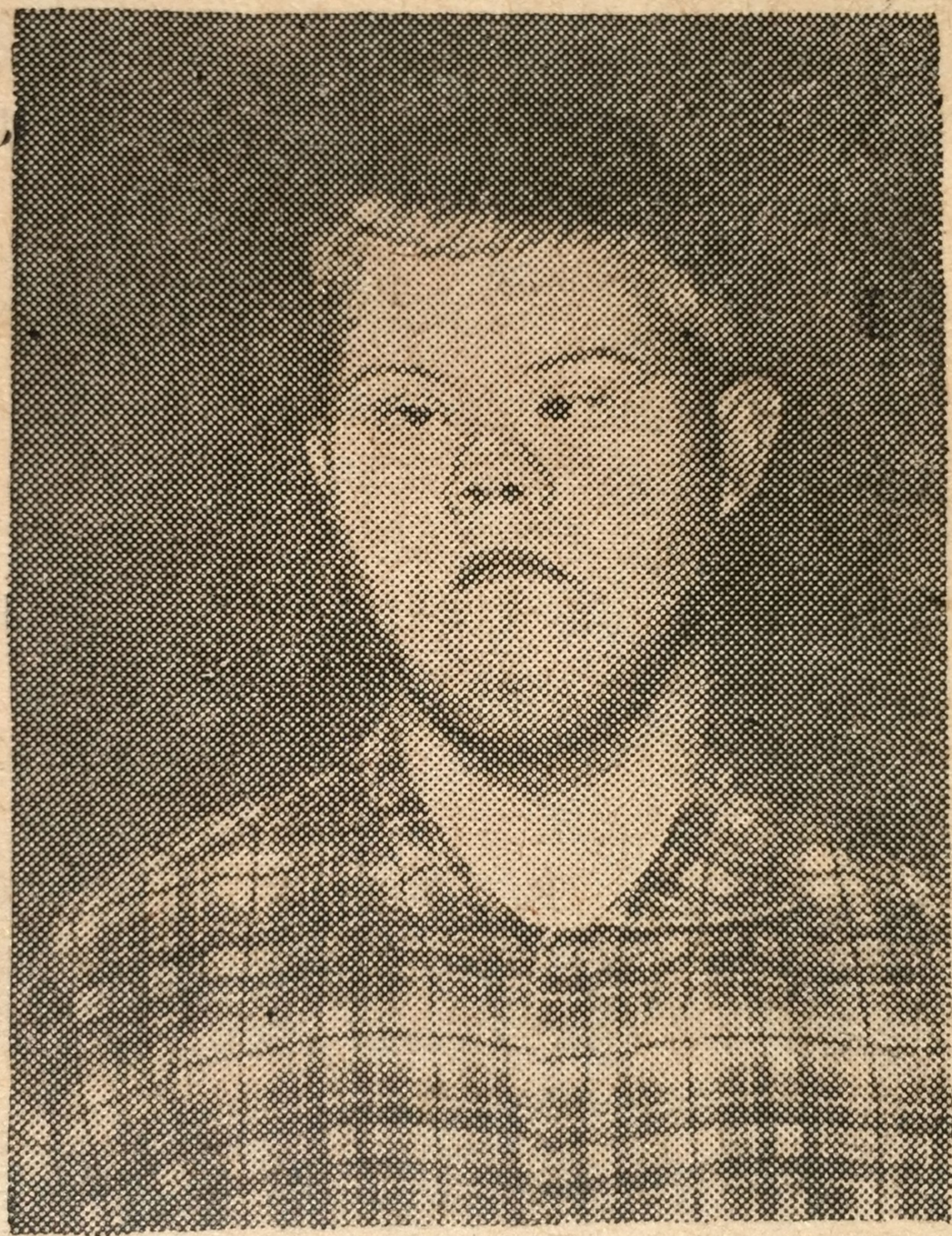


Рис. 8. Болезнь Дауна.

зрачков на свет удовлетворительная



На уроках сидит тихо, но пассивен и часто занимается посторонним делом. Читает бегло, но очень торопится. При этом не соблюдает знаков препинания. Прочитанный текст (если он легкий) может рассказать и правильно ответить на заданные по нему вопросы. Трудный текст читает автоматически, без понимания смысла.

Пишет удовлетворительно, при этом соблюдает линейки. При списывании с доски делает ошибки; при списывании с книги делает меньшее количество ошибок. Может писать под диктовку текст из двух-трех слов типа: *Вот жук. У жука усы. У Ромы шар. У розы шипы.* Вова неплохо ориентируется только в ближайшей окружающей обстановке: знает расположение комнат в интернате, свой домашний адрес, знает, что находится около дома (магазины, кино и пр.). При классификации картинок делает обобщение. Предварительно учитель проводит большую подготовительную работу. Знает и может перечислить виды транспорта. Может ответить на вопрос, чем отличается автобус от трамвая (трамвай ходит по рельсам, а автобус нет). Твердо знает все цвета. Любит песни и музыку. В мастерских работает хорошо и аккуратно. Убирает свое рабочее место. Больше любит работать в штамповочной мастерской.

Освоил три операции по изготовлению крючка. Производительность труда невысокая, так как мальчик очень медлителен и быстро утомляется.

Имеет спокойный, добродушный, ласковый и веселый характер. Никого не обижает. За себя постоять не может. Плачет и убегает, если его обижают, но успокаивается при уговорах и объяснениях. Иногда бывает упрям. Больше любит играть в настольные игры — кубики, солдатики, шашки, домино. Любит уроки пения.

Редко играет в подвижные игры (футбол, войну). При этом бывает очень осторожен, так как боится упасть. Отказывается от выполнения упражнений по физкультуре.

#### *Заключение.*

«Болезнь Дауна. Олигофрения в степени имбецильности».

Т а н я Л., 14 лет.

Жалобы на умственную неполноценность.

#### *Анамнестические сведения*

Мать, 46 лет, работает уборщицей. Отец, 49 лет, работает слесарем. Отец имел ранение и контузию. Образование 7 классов. По характеру вспыльчив, выпивает умеренно.

Всего у матери было одиннадцать беременностей. От первой беременности родилась здоровая дочь. 2—9 и 11-я беременности были прерваны медицинскими абортами. Обследуемая от 10-й беременности.

Во время беременности у матери были сильные волнения в связи с болезнью дочери. Таня родилась в срок, в родильном доме. Закричала сразу. Грудь сразу взяла хорошо.

Раннее развитие: головку начала держать с 8 мес., ходить стала в 1 год 7 мес.; зубы появились в 1 год 7 мес. Первые слова появились с 2 лет, фраза — с 3,5 лет (речь неясная, аграмматичная). Игрушками стала интересоваться с 6 мес. Мать начала узнавать рано, при этом улыбалась. Проявляла интерес к окружающему. Была подвижной. Любила ласку и радовалась похвалой. С сестрой и детьми дружна, благожелательна. До 3,5 лет воспитывалась дома, потом 2 года в специальном детском саду. За это время увеличился запас слов, улучшилась речь.

Девочка стала более самостоятельной.

Шесть раз перенесла воспаление легких, рожистое воспаление лица (в 8 месяцев), инфекционный гепатит, коклюш, дифтерию.

#### *Физическое состояние*

Отстает в физическом развитии. Телосложение диспластическое. Физический симптомокомплекс болезни Дауна — девочка маленького роста, череп микроцефальный (окружность 46,5 см), затылок уплощен, уши оттопырены. Узкие, косо поставленные глазные щели; сходящееся косоглазие. Нос малень-



кий, курносый, с уплощенной переносицей. Толстый с поперечными бороздами язык; высокое небо, прогнатия, дистрофичные зубы. Спина сутулая. Короткие пальцы и широкие ладони. Плоскостопие. Носовое дыхание затруднено. Со стороны внутренних органов заметных отклонений нет.

#### *Состояние нервной системы*

Сходящееся косоглазие. Гипотония мышц, разболтанность суставов. Сухожильные рефлексы понижены, равномерны. Голос хриплый.

#### *Психическое состояние*

Девочка очень подвижна и весела. По отношению к детям добродушна, ласкова. В контакт вступает легко. Охотно отвечает на вопросы старших. Запас сведений об окружающем ограничен. Состояние высших психических функций на низком уровне. Интеллект снижен — имбецильность.

Мимика однообразная. Выражение лица тупое, рот полуоткрыт, язык высунут из полости рта. Речь фразовая, смазанная, но понятная. Темп речи ускорен. Иногда появляются клонические запинки. Артикуляция неловкая: не может пощелкать языком, надуть щеки.

Мелкие движения пальцев рук неловкие: не может держать карандаш, иголку, рисовать.

Настроение чаще спокойное, иногда сменяется дурашливым — неадекватный смех, гримасы. На замечания реагирует правильно. Принимает активное участие в играх. Любит петь, плясать. Иногда капризна. Любит не только подвижные игры, но и настольные. Правила простой игры понимает. Любит заниматься во время игр ведущее место и выигрывать. К игрушкам, вещам, мебели относится бережно. Начатое дело старается довести до конца. Себя полностью обслуживает. Все делает аккуратно, но медленно. На занятиях внимательна и активна. Содержание картинки, рассказа понимает. На вопросы к ним отвечает правильно, но обобщить или сделать вывод не может. Преобладает механическая память.

#### *Заключение*

Характерные внешние признаки и олигофрения в степени имбецильности позволяют поставить диагноз — «болезнь Дауна».

\* \* \*

Среди хромосомных болезней иногда встречаются нарушения, связанные с неправильным содержанием полового хроматина.

В норме у человека половой хроматин содержится только в одной X-хромосоме. У женщин при наборе половых хромосом XX одна из них содержит половой хроматин, а у мужчин при наборе половых хромосом XY половой хроматин отсутствует.

Функциональное значение полового хроматина заключается в том, что он развивает генетическую деятельность во время деления клеток и способствует активизации наследственной информации.

## **2. Синдром Клейнфельтера**

В случае патологии при делении половых клеток у мужчин возникают необычные комплексы типа XXU, XXXU и др., т. е. в ядре не одна X-хромосома, а несколько. При этом отмечается наличие полового хроматина в одной из X-хромосом. При такой патологии развивается своеобразная клиническая картина нарушений физического и психического статуса, впервые описанная Клейнфельтером.



Встречается у 1% больных олигофренией. Патологические признаки отмечены у мальчиков. Выражаются эти признаки в форме специфических изменений в физическом и психическом состоянии.

#### *Физическое состояние*

Высокий рост, удлинённые конечности; в период полового созревания ещё более отчетливо выступают евнухоидные черты телосложения, недоразвиты половые органы, бесплодие.

#### *Психическое состояние*

Преобладание астенических черт — вялость, пассивность, апатия, неуверенность в себе, отсутствие интересов, инициативы. В ряде случаев снижение умственной деятельности. Однако синдром Клейнфельтера не всегда сопровождается выраженным слабоумием.

### 3. Синдром Шерешевского — Тернера

У женщин в случае патологии хромосомный комплекс может состоять из одной X-хромосомы (XO), причем половой хроматин отсутствует, в этих случаях возникает патологический синдром, описанный почти одновременно двумя авторами — Шерешевским и Тернером.

Синдром Шерешевского — Тернера встречается редко и характеризуется изменениями физического и психического состояния.

#### *Физическое состояние*

Девочки маленького роста, диспластического телосложения. У них часто встречаются аномалии развития пальцев, стоп, деформации черепа, сглаженность затылка и др. В период полового созревания выявляется недостаточное развитие вторичных половых признаков и бесплодие.

#### *Психическое состояние*

Расторможенность, грубость, упрямство, быстрая истощаемость, переоценка своих возможностей. Нередко отмечается снижение интеллекта. Умственная отсталость бывает выражена в различной степени.

В других вариантах хромосомной патологии предполагают раннюю гибель зародыша.

### 4. Синдром Штурге — Вебера — Краббе

Редкое наследственное заболевание, обусловленное трисомией по хромосоме 22. Заболевание сопровождается выраженным в различной степени снижением умственной деятельности. Со стороны нервной системы наблюдаются гемипарезы, иногда эпилептические припадки. Страдает зрение.

Характерным признаком является наличие сосудистых опухолей типа ангиом в оболочках мозга, сетчатки и на поверхности кожи.



## Пример из наблюдений

Н а т а ш а М., 9 лет.

### *Анамнестические сведения*

Известно, что девочка была как подкидыш отправлена в детское учреждение. В возрасте 4 лет поступила в детский дом инвалидов. В сопроводительных документах было указано, что в возрасте 3 лет у нее был удален левый глаз по поводу врожденной глаукомы.

### *Физическое состояние*

Физическое развитие соответствует возрасту. Питание удовлетворительное. Череп седловидной формы. Окружность черепа увеличена (55 см). Отдельные гемангиомы на коже лица, туловища и конечностей. В области левого локтевого сустава грубые рубцовые изменения, в области груди слева также рубцовые изменения кожи.

### *Состояние нервной системы*

Голова увеличена в объеме в связи с гидроцефалией. Глазные щели не равномерны. Лицо асимметрично. Сглажена левая носогубная складка. Слух — норма. Язык при высовывании уклоняется влево.

Движения ограничены в левом локтевом суставе. Мышечный тонус не изменен. Сухожильные рефлексы справа несколько живее. Непостоянный (с двух сторон) патологический рефлекс Бабинского. В позе Ромберга устойчива. Слева нерезкий адиадохокinesis. Координация движений грубо не нарушена. До 4 лет у девочки наблюдались эпилептические припадки.

### *Психическое состояние*

Легко вступает в контакт. Отвечает на вопросы. Речь фразовая. Некоторые звуки произносит смазанно (ш, ж, ч, р). Словарный запас ограничен обиходными словами. Букв не знает.

Из предложенных картинок не назвала чайник, пилу, цыпленка, щетку, коня. При предъявлении картинок правильно назвала лошадь, медведя, зайца, лису. Корову узнала и назвала «му». Волка назвала кошкой. Не могла назвать овощей.

Порядковый счет не знает. Представлений о числе нет. Арифметических действий не выполняет.

Цвета не различает. На вопрос: «Сколько у тебя рук?» — отвечает: «Много». Различает понятия «далеко» и «близко».

Себя полностью обслуживает. Любит помогать детям. Опрятна.

Умеет организовать игру. Хорошо играет одна. Особенно любит играть с куклой. При этом разговаривает с ней. Однако игра носит однообразный характер.

Запоминает и пересказывает короткие стихотворения. Знает песенки и поет их детям. Умеет занимать детей, организовать с ними игру. Хорошо запоминает правила простой игры. Поправляет тех, кто допускает ошибки. Научилась лепить из пластилина баранку, палочку, гриб; может вырезать из бумаги и делать книжечку.

На занятиях ведет себя хорошо.

Навыками овладевает с большим трудом. Новый материал усваивает с трудом. У девочки отмечается заметное недоразвитие высших психических функций, особенно процессов абстракции.

В коллективе часто бывает эйфорична, эгоцентрична. В характере проявляются черты эгоцентризма. Настроение неустойчивое.



Рис. 9. Синдром Штурге — Вебера — Краббе (ангиоматозная форма олигофрении).



возрасту. Питание удовлетворительное.  
Череп увеличен (55 см). Отдельные  
конечно-  
за грубые  
лева так-

с гидро-  
ны. Лицо  
ая склад-  
нии укло-

тевом су-  
ожильные  
стоянный  
с Бабин-  
нерезкий  
грубо не  
лись эпи-

на вопро-  
оизносит  
с ограни-  
вала чай-  
редъявле-  
медведя,  
му». Вол-  
ощей.

влений о числе нет. Арифметических



Рис. 9. Синдром Штур-  
ге — Вебера — Краббе  
(ангиоматозная форма  
олигофрении).



#### *Заключение*

Наличие сосудистых опухолей, дефектов зрения (глаукома) и эпилептических припадков в прошлом позволяет поставить диагноз — «болезнь Штурге — Вебера — Краббе. Ангиоматозная форма олигофрении в степени глубокой дебилности. Врожденная глаукома».

### **§ 3. ЭНЗИМОПАТИЧЕСКИЕ ФОРМЫ СЛАБОУМИЯ, ОБУСЛОВЛЕННЫЕ НАРУШЕНИЕМ ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ НАСЛЕДСТВЕННОГО ГЕНЕЗА (ДИСФЕРМЕНТОЗЫ)**

Описываемые нарушения обусловлены наследственной недостаточностью ферментативной деятельности, которая отражается на правильном протекании процессов обмена веществ.

При этой группе заболеваний у больных нет гена (или он инактивен), регулирующего правильное протекание обмена веществ. Отсутствие того или иного фермента приводит к блокированию одного из этапов обмена веществ. В результате образуются промежуточные продукты, которые оказывают токсическое воздействие и искажают формирование органов, и особенно нервной системы. В ряде случаев в этой связи может возникать неполноценность умственной деятельности.

Энзимопатические формы слабоумия могут иметь различный характер, что зависит от вида нарушенного обмена — белкового, углеводного, жирового, а также и от того, на каком этапе биохимического превращения нарушается синтез молекул.

В отдельных случаях признаки болезни выявляются рано и дети рождаются с характерными для данного нарушения симптомами. Иногда признаки болезни начинают проявляться и прогрессировать только в постнатальный период.

В настоящее время генетикой доказано, что эти нарушения чаще эндогенной природы (наследственно обусловлены) и связаны с рецессивным геном. В этих случаях особое значение приобретает наличие кровного родства между родителями, у которых могут иметь место отдельные признаки болезни (мало выраженные).

Эти формы детского слабоумия изучены пока еще недостаточно полно, так как имеются определенные трудности при раннем диагностировании.

Клинические проявления этих нарушений могут касаться только соматики, но в ряде случаев поражается и нервная система, что постепенно приводит к разной степени отклонениям нервно-психической деятельности. Следует также отметить особенности динамики протекания энзимопатических форм слабоумия. Характерным для этих форм является прогрессирующее развитие болезненного процесса (прогредиентность). Поэтому указанные формы слабоумия могут быть только условно отнесены к олигофрениям. Те из них, которые характеризуются особенно злокачественным прогредиентным течением и сопро-



вождаются нарастающим слабоумием, будут рассмотрены в связи с анализом деменции. В данном разделе мы рассмотрим отдельные формы энзимопатии, связанные с нарушением обмена веществ и характеризующиеся некоторым своеобразием клинического течения.

**1. Фенилпировиноградная форма олигофрении, или фенилкетонурия (болезнь Фёллинга — названа по имени норвежского врача, впервые описавшего это заболевание в 1934 году)**

*Этиология и патогенез*

Наследственно обусловленное нарушение белкового обмена (передача по рецессивному признаку). Иногда у родителей отмечается высокий уровень фенилаланина в крови.

В связи с врожденным отсутствием фермента фенилаланиноксидазы становится невозможным окисление фенилаланина и превращение его в конечный продукт тирозин.

Пока точно не установлено, что является ведущим в патогенезе этой формы олигофрении. Одни авторы считают, что образующиеся промежуточные продукты распада (в частности, фенилпировиноградная кислота) оказывают токсическое действие на формирующийся мозг ребенка. Другие полагают, что недостаток тирозина отражается на образовании миэлина. Установлена недостаточная миэлинизация нервных волокон в различных отделах мозга, особенно в коре. Перечисленные изменения могут привести к слабоумию различной тяжести.

*Физическое состояние*

Характерна светлая окраска кожи и волос, радужной оболочки глаз (чаще голубая). На коже часто дерматиты, экзема; кожа обладает повышенной чувствительностью к действиям солнечных лучей. Диспластические черты телосложения не всегда бывают ярко выражены. Однако можно отметить уменьшенный размер черепа и его деформации (чаще сглаженность затылка). Специфический запах пота и мочи (мышиный): в случае грубой патологии этот запах распознается с первых дней после рождения.

*Нервно-психическое состояние*

Невропатологические симптомы выявляются лишь с возрастом: легкое сходящееся косоглазие, нистагм (чаще ротаторный), слабость лицевого и подъязычного нервов. Движения плохо координированы, много стереотипных, автоматизированных и насильственных движений (атетонидных и хореоподобных гиперкинезов). Повышены сухожильные рефлексy, а иногда расширена зона их вызывания. Имеются патологические знаки. Изменения мышечного тонуса характеризуются неравномерностью — повышением или понижением в различных мышечных группах. Свообразны поза и походка — корпус наклонен вперед, сус-



тавы согнуты, во время ходьбы ноги широко расставлены. У многих детей в 25% случаев наблюдаются судорожные припадки. Все дети отстают в психическом развитии от сверстников. Наиболее характерны вялость, пассивность, отсутствие стремления к контактам, побуждение к деятельности. Речь развивается с задержкой. Обращенную речь осмысливают медленно. В тяжелых случаях выполняются только простые инструкции. Иногда бывают трудны в поведении, двигательно расторможены, суетливы, хаотичны.

У детей с более легким поражением психической деятельности отмечается быстрая истощаемость, неспособность к физическому и умственному напряжению. В отдельных случаях интеллект страдает не столь значительно. Такие дети бывают эмоционально богаче. Но иногда они склонны к плаксивости и агрессии.

В последнее время много внимания уделялось вопросам рациональной диеты. Повышенное содержание фенилаланина в крови еще более возрастает от белков, вводимых в организм с пищей. Поэтому с лечебными целями применяется рациональная диета, ограничивающая введение продуктов, содержащих эти белки. Наблюдения показывают, что исключение из пищевого рациона содержащих белки продуктов способствует нормализации психического развития детей. Чем раньше начато лечение, тем благоприятнее прогноз. Если с момента рождения больного исключить поступление содержащих фенилаланин продуктов, то тяжелого отравления не происходит. Важно продержатъ такого ребенка на специальной диете до 3 лет. После этого фенилаланин уже не будет оказывать столь вредного влияния на организм, так как он успевает окрепнуть, а основные функциональные системы оказываются сформированными.

## 2. Галактоземия

Отдельные случаи нарушения углеводного обмена могут сопровождаться снижением умственной деятельности. Так, например, при наследственно обусловленной недостаточности отдельных ферментов затруднено расщепление галактозы, поступающей в организм ребенка с пищей, особенно с молоком. В результате может возникнуть особая форма слабоумия — галактоземия. Патогенез данного заболевания связан с накоплением в организме нерасщепленной галактозы и ее метаболитов. В результате происходит отравление мозга и внутренних органов (печени, почек); кроме того, развивается катаракта.

Для больных галактоземией детей характерны общая вялость, плохой аппетит, моторная заторможенность. Психическое развитие заметно снижено. В ряде случаев развивается слабоумие. Своевременная правильная диагностика и назначение ребенку специальной безмолочной диеты могут предотвратить процесс развития слабоумия.



#### § 4. ДИЗОСТОЗИЧЕСКИЕ И КСЕРОДЕРМИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ОЛИГОФРЕНИИ

При этих формах олигофрении поражение центральной нервной системы сочетается с пороком развития костной системы и кожи.

##### 1. Синдром Морфана — арахнодактилия

###### *Этиология и патогенез*

Наследственно обусловленное заболевание. Иногда в семьях больных отмечаются abortивные формы этой аномалии (скелетные нарушения, длинная узкая грудная клетка со вдавленной грудиной, высокое, сводчатое небо и т. д.). В отдельных случаях задержка психического развития.

Нарушения связаны главным образом с формированием соединительной ткани.

Течение заболевания прогрессирующее; с возрастом патологические явления усиливаются.

###### *Физическое состояние*

Диспластическое телосложение. Длинные паукообразные пальцы, часто с перепонками. Узкий череп, долихоцефалический (раннее закрытие сагиттального шва). Позвоночник искривлен (сколиоз, кифоз). В раннем детстве повторные подвывихи суставов. Часто у детей врожденный порок сердца, вывих хрусталика.

###### *Психическое состояние*

Снижение познавательной деятельности, выраженное в различной степени.

##### Пример из наблюдений

Ольга З., 14 лет.

Жалобы на отставание в умственном развитии, двигательное беспокойство.

###### *Анамнестические сведения*

Мать, 36 лет, работает, здорова. Отец, 43 года, работает инженером. Алкоголем не злоупотреблял. В последнее время у отца появились странности в поведении. В этой связи находится в психиатрической больнице.

У матери были три беременности. Вторая и третья беременности были прерваны медицинскими абортами. Обследуемая от первой беременности.

Беременность Олей протекала нормально. До беременности мать перенесла болезнь Боткина. Роды в срок, но длительные и со стимуляцией. Девочка закричала не сразу. Была длительная асфиксия. Мать выписали домой под расписку. Девочка выписана с большим отставанием в весе. Дома развивалась плохо, медленно прибавляла в весе, страдала запорами, плохо ела. До года беспокоили частые рвоты (иногда 7 раз в день), не зависящие от характера пищи.

Раннее развитие с большой задержкой: головку стала держать в 6 мес., сидеть — с 10 мес., стоять — с 1 года, ходить — с 4 лет. Первые зубы появились с 6 мес. Первые звуки появились с 2 лет, отдельные слова — с 8 лет, фраза — в 10 лет.





Рис. 10. Дизостозическая форма олигофрении.

Перенесла пиодермию (в возрасте 2 мес.), диспепсию (токсическую), позднее воспаление легких, отит. Была дистрофия II степени. Долгое время находилась в тяжелом состоянии.

С 2 лет наблюдается у районного психоневролога. Девочку лечили витаминами B<sub>1</sub>, B<sub>2</sub>, C, P, глютаминовой кислотой, андаксином.

#### *Физическое состояние*

Рост соответствует возрасту. Телосложение диспластическое. Череп деформирован; грудная клетка вдавлена; сколиоз в области 5—12 грудных позвонков. Пальцы рук длинные, узкие. Кожа и видимые слизистые чистые. Сердце — норма. Живот мягкий, при пальпации безболезненный.

#### *Состояние нервной системы*

Глазные щели равномерны; зрачки округлой формы; реакция зрачков на свет живая. Движения глазных яблок в полном объеме; конвергенция недостаточная. Слух и зрение снижены. Лицо асимметричное. Язык при высовывании отклоняется вправо. Речь с носовым оттенком. Объем движений ограничен справа. Сухожильные рефлексы оживлены; справа патологический рефлекс Бабинского. Походка спастическая. Пробы на координацию движений не удаются.

#### *Психическое состояние*

Девочка легко вступает в контакт. Вопросы осмысливает после их неоднократного повторения. Приветлива. Радостно улыбается новым людям. Во время осмотра двигателя беспокойна, суетлива, отвлекаема, хватает со стола вещи. Не обращает внимания на врача. Во время приема начинает играть. Внимание концентрируется с трудом. Высшие психические процессы резко снижены. Ориентировка в окружающем слабая. Запас сведений носит весьма ограниченный характер.

#### *Педагогические данные*

При поступлении в специнтернат трудно осваивается в новой обстановке. Суетлива. Двигательно беспокойна: не сидит на месте, встает из-за парты, ходит по классу, снова ненадолго садится. На замечания реагирует не всегда. В игрушки долго не играет. Игру организовать не может. Часто подходит к педагогу и задает один и тот же вопрос: «А когда мама придет?».

Долго не может заснуть. Просит с ней посидеть. На уроках труда пытается клеить коробочки, но делает это неряшливо. С детьми бывают конфликты. К концу учебного года стала реагировать на замечания.

Проведенное через год обследование показало, что поведение девочки чаще бывает спокойным. В процессе выполнения любой деятельности любит делать замечания другим детям. Бывают периоды, когда Оля становится расторможенной, более рассеянной, раздражительной по отношению к детям, назойливой. Иногда мешает проведению занятий в группе.

Знает и читает по слогам написанные крупным шрифтом буквы. Порядковый счет до 10. Знает, сколько пальцев на одной руке. Счетные операции в пределах пяти (по пальцам или счетам). Знает правую и левую сторону, основные цвета. Рассказывает четверостишие про «косолапого мишку». Знает, что





Рис. 10. Дизостозическая форма олигофрении.

Перенесла (в 2 мес.), диспепсия, воспаление легких II степени. Долгое время в тяжелом состоянии.

С 2 лет наблюдение психоневролога. Дефицит витаминов В<sub>1</sub>, В<sub>2</sub>, С, Р, глютамином.

*Физическое состояние*

Рост соответствует возрасту. Желудок диспластичен; грудная клетка диспластична; лопатки 5—12 грудных позвонков длинные, узкие. Легкие чистые. Сердце в норме при пальпации.

*Состояние нервной системы*

Глазные шары округлой формы, зрачки живые. Движения в объеме; конвергенция и зрение снижены. Язык при высовывании не выходит. Речь с носовым оттенком, ограничена. Справа и слева оживлены; справа Бабинского. Похорошевание на координацию.

*Психическое состояние*

Девочка легкая, просы осмысливает повторения. При встрече с новым людьми сильно беспокоится, хватается за стол, не идет к врачу. Не играет. Внимание. Высшие психиче



медведь живет в лесу в «норке», что там же живут волк и лисичка. Понимает шутки. Смеется, когда врач спрашивает: «А мама с папой тоже живут в лесу?». Отвечает: «Нет, мама и папа живут в городе».

Себя обслуживает полностью. Бывает энурез. Речь невнятная, монотонная, с носовым оттенком.

#### *Заключение*

Диагноз: «дизостозическая форма олигофрении в степени имбецильности — сочетание слабоумия с пороком развития костной системы».

Диагноз поставлен на основании учета типичных для данной формы олигофрении симптомов: костные аномалии — деформированный череп, вдавленная грудь, искривление позвоночника (сколиоз), длинные, узкие (паукообразные) пальцы; снижение слуха и зрения.

## **2. Синдром слабоумия при ихтиозе**

Ихтиоз (рыбья чешуя) представляет особый вид пороков развития кожи. В этих случаях на коже возникают чешуйчатые образования, напоминающие чешую рыбы. Заболевание носит наследственный характер по типу дисферментозов. В ряде случаев оно осложняется поражением нервной системы в форме парезов конечностей, судорожных припадков. Со стороны психики имеет место снижение умственного развития, вплоть до слабоумия.

### **§ 5. ОЛИГОФРЕНИЯ В СВЯЗИ С ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНЬЮ НОВОРОЖДЕННЫХ**

Болезненные признаки проявляются после рождения ребенка, хотя болезнь по большей части начинается в пренатальном периоде. В основе данного нарушения лежит несовместимость антигенных свойств крови матери и ребенка, чаще по резус-фактору.

Важное значение в патологии имеет резус-конфликт, который возникает тогда, когда у матери кровь резус-отрицательная, а у ребенка — резус-положительная. В резус-отрицательную кровь матери попадают резус-положительные эритроциты ребенка, которые вызывают образование в крови матери резус-антител. Повышенное содержание антител вызывает у ребенка гемолиз (распад эритроцитов). В результате в крови увеличивается содержание непрямого билирубина. Последнее оказывает вредное (токсическое) влияние на организм ребенка (нарушение кислородного обмена в клетках с вытекающими из этого последствиями).

Собранные клинические данные (Г. Е. Сухарева, С. С. Кожухов) подчеркивают преимущественное поражение подкорковых узлов, сопровождающееся двигательными расстройствами (парезы, атетонические, хореоформные гиперкинезы). Часто нарушаются слух и речь. В ряде случаев отмечается олигофрения.

#### *Психическое состояние*

Характерна замедленность психических процессов и застревание на одном виде деятельности (трудности переключения с



одного вида деятельности на другой). Эти дети нуждаются в активной стимуляции извне. У некоторых бывает заметно снижено критическое отношение к своим возможностям и наблюдается отсутствие чувства дистанции по отношению к взрослым. Авторы отмечают и такие особенности, как чувствительность к тактильным раздражителям, низкий болевой порог. У детей отмечается повышенная эмоциональная возбудимость и эгоцентризм. Настроение неустойчивое; наблюдаются быстрые переходы от спокойного состояния к бурным аффектам, злобности, агрессии. Слабая работоспособность.

### Пример из наблюдений

Оля Д., 9 лет.

#### *Анамнестические сведения*

Мать, 41 год, здорова. Образование 7 классов. Работала няней в школе; пьянствовала. В настоящее время находится в заключении. Отец, 49 лет, с семьей не живет, страдает алкоголизмом.

От первой беременности родилась здоровая, умственно полноценная девочка. Оля от второй беременности.

Беременность Олей протекала нормально. Роды были длительными, со стимуляцией и на две недели раньше срока. Закричала сразу. Родилась желтушной. К груди приложили на четвертые сутки; сосала хорошо. Кровь у матери резус-отрицательная, у Оли резус-положительная.

Сидеть девочка начала с 7 мес., ходить — с 1 года; речь развивалась без видимых нарушений — первые слова появились до года, фраза — после 2 лет; словарь обогащался медленно.

Перенесла корь, ветрянку, оспу, воспаление легких.

Воспитывалась в детских яслях, потом в детском саду. Воспитатели обращали внимание матери на то, что девочка отстает в развитии от сверстников. Оля наблюдалась у районного психоневролога и была сразу направлена в I класс вспомогательной школы.

#### *Физическое состояние*

Девочка худая, бледная. Питание пониженное. Кожа и видимые слизистые чистые. Со стороны внутренних органов отклонений нет. Физическое развитие среднее.

#### *Состояние нервной системы*

Острота зрения понижена. Зрачки равномерны; реакция их на свет живая. Объем движений глазных яблок не нарушен. Сглажена левая носогубная складка. Слух в пределах нормы. Язык по средней линии. Оживлены сухожильные рефлексы. Общая моторика неловкая. Целенаправленные движения несколько напряжены.

#### *Психическое состояние*

В контакт вступает легко. Не всегда правильно отвечает на вопросы, вопрос приходится повторять по нескольку раз. Запас знаний, представлений весьма ограничен. Долго не могла правильно ответить на вопрос: «Сколько лет тебе будет через два года?». Дала на него правильный ответ только после ряда наводящих вопросов.

Себя обслуживает полностью. Опрятна.

#### *Педагогические данные*

Была направлена в I класс вспомогательной школы. Девочка спокойная, послушная, тихая. С любовью и старанием выполняет поручения. С программой I класса вспомогательной школы справляется. У Оли хорошая память. Знает и сливает в слоги и слова пройденные буквы. Усвоила понятия: «звук», «слог», «слово», «предложение». Решает примеры в пределах десятка. Задачи



сама решать не может. При выполнении домашних заданий очень старается. Пишет чисто. Трудолюбива. Переведена во II класс.

С учебной программой II класса справляется, однако постоянно требуются контроль, напоминание и стимуляция.

На уроках активна. Может писать под диктовку предложения из трех слов, не делая ошибок. Счет прямой и обратный до 20, а также и от заданного числа. Поведение ровное. Аккуратна, следит за своей одеждой (умеет пришить воротничок, пуговицу и др.). С детьми дружит.

В настоящее время учится в III классе. Спокойна, послушна. Охотно посещает занятия, старается, но не всегда правильно отвечает, когда ее спрашивают. Читает бегло, но часто переходит на послоговое чтение. При списывании делает меньше ошибок. Примеры решает правильно. При решении задач испытывает трудности и не всегда умеет использовать помощь. С детьми дружна. Быстро истощается. На уроках мало активна, отвечает только тогда, когда ее спрашивают. Несколько расширился запас знаний и улучшилась ориентировка в окружающем. Знает времена года, но по порядку назвать их не может. Знает, что зимой холодно, а летом жарко. Перечисляет дни недели, но не может ответить на вопрос, какой день будет завтра, если сегодня вторник. Отвечает: «Не знаю, забыла». Серию последовательных картинок разложить сама не могла; помощь использует не сразу. Не понимает разницы между сходством и различием: «Арбуз и мяч похожи, арбуз можно есть, у него синие полоски, а мяч прыгает». «Птица и самолет похожи — они летают, отличаются тем, что у самолета есть колеса и окошки, а у птицы нет». Запас знаний, представлений очень ограничен. Во время ответов использует те знания, которыми в данное время овладевает на уроках.

При выполнении задания «Четвертый лишний» правильно определяет неподходящую картинку, но мотивировать исключение не может. Может обобщить оставшиеся картинки только в сравнительно легких для нее случаях («посуда», «одежда», «мебель», «транспорт»).

Очень быстро истощается. В бытовой ситуации ведет себя более уверенно. Хорошо контактирует с детьми: принимает участие в играх во внеурочное время, в уборке класса, дежурит по столовой и т. д.

Задания учителя выполняет, но без напоминаний, повторных требований не обходится.

#### *Заключение*

На основании анамнеза, данных медицинского обследования и педагогического наблюдения может быть поставлен диагноз — «олигофрения в степени дебильности». Органическое поражение мозга скорее всего связано с несовместимостью крови матери и ребенка по резус-фактору.

### **§ 6. ОЛИГОФРЕНИЯ ИНФЕКЦИОННОГО ПРОИСХОЖДЕНИЯ**

Описывая олигофрении, связанные с преимущественным влиянием экзогенных (внешних) факторов (инфекции, травмы), следует подчеркнуть, что влияние наследственного фактора и в этих случаях не может быть полностью исключено. Это объясняется тем, что на фоне ослабления иммунобиологических свойств организма наследственного характера действие инфекций и других вредностей экзогенного характера протекает значительно тяжелее и нередко сопровождается неблагоприятными последствиями.

Давно установлено, что инфекция отрицательно влияет на организм. Особо тяжелые последствия возникают, когда инфекции действуют на организм ребенка в период его раннего развития. В подавляющем большинстве случаев возникают различ-



ные нарушения нервной системы. Инфекции часто являются причиной олигофрении.

Такие биологические агенты, как вирусы, микробы, паразиты и их токсины, вызывают в организме разнообразные патологические реакции. Степень выраженности последствий инфекции зависит от ряда моментов. В основном это биологические особенности возбудителя, состояние организма и его защитных реакций, этап, на котором организм ребенка подвергается воздействию патогенного фактора.

В настоящее время изучено и описано значительное количество олигофрений инфекционного происхождения, которые преобладают среди других форм. Рассмотрим некоторые из них.

### 1. Рубеолярная форма олигофрении

Рубеолярная форма олигофрении была описана австрийским офтальмологом Греем в 1941 году. Исследователь изучал детей с врожденной катарактой<sup>1</sup>. В результате опроса матерей таких детей он выяснил, что в период беременности они перенесли краснуху.

В литературе давно указывается на то, что заболевание беременных женщин краснухой может иногда отрицательно сказаться на развитии плода и обусловить различные аномалии его развития и, в частности, явиться причиной олигофрении.

Особенно опасно, если матери заболевают краснухой в первой половине беременности. В этих случаях олигофрения возникает чаще и имеет более тяжелую степень. По последним данным, вирус краснухи в первые 3—4 месяца беременности из крови матери попадает в эмбрион и поражает его.

#### *Физическое состояние*

Для рубеолярной формы олигофрении характерно сочетание слабоумия с пороками развития других органов и систем (нарушения развития глаз, слухового аппарата, врожденные пороки сердца, пороки развития скелета, расщелины губы, твердого нёба и др.). Имеет место общее отставание в росте и в весе от сверстников. Описаны случаи микроцефалии.

#### *Состояние нервной системы*

Наблюдаются гиперкинезы, гипотония мышц, расстройства сна.

#### *Психическое состояние*

Снижение умственного развития по типу олигофрении. Для таких детей характерны повышенная импульсивность и двигательная расторможенность, отрицательные черты характера.

<sup>1</sup> К а т а р а к т а — помутнение хрусталика, обуславливающее потерю зрения.



Рубеолярная олигофрения встречается редко и больше связана с эпидемическими вспышками краснухи. В отдельных случаях встречаются спорадические заболевания.

Пути поражения вирусом краснухи еще недостаточно изучены. Предполагают, что попавший в клетки организма ребенка вирус нарушает правильное протекание в них обмена веществ. Последнее может вести к гибели клеток, обуславливающей появление дефекта, например, врожденного порока сердца, обусловленного недоразвитием перегородок между предсердиями.

В литературе имеются описания и других вирусных инфекций (грипп, эпидемический паротит и др.). Вирусные инфекции могут явиться причиной выкидышей, мертворождений, различных пороков развития.

## 2. Олигофрения при врожденном сифилисе

Из бактериальных инфекций более изучено влияние сифилитической инфекции. Врожденный сифилис часто является причиной физического и психического недоразвития ребенка.

Предполагают, что плод заражается от матери через плаценту. Возбудителем сифилиса является бактерия бледная спирохета (или трипонема).

Исход зависит от времени заражения и своевременности лечения.

При сифилитическом заражении могут быть случаи выкидышей, преждевременных родов, мертворождений. Если ребенок рождается живым, то в тяжелых случаях он может иметь ряд характерных изменений со стороны физического, неврологического и психического состояния.

Поражение центральной нервной системы при врожденном сифилисе у детей протекает по типу менинго-энцефалита. Это ведет к недоразвитию мозга, которое может обусловить олигофрению с различной степенью выраженности интеллектуального дефекта.

В литературе указывается (Ю. А. Чистович), что нелеченый сифилис чаще передается потомству на основе раннего заражения в первые три года после заражения родителей. Мать может передать сифилис и через больший промежуток времени. Имеются также указания на то, что тяжесть поражения потомства находится в прямой зависимости от времени заражения родителей (особенно матери) сифилисом. Так, первые беременности после заражения чаще заканчиваются гибелью плода; в дальнейшем дети рождаются живыми, но имеют то более, то менее выраженный признак врожденного сифилиса. Иногда те или иные неврологические нарушения могут проявляться позже.

### *Физическое состояние*

В тяжелых случаях с момента рождения у детей имеются видимые нарушения физического состояния: деформация черепа,



диспластические черты телосложения, седловидный нос. Часто сухая кожа желтушной окраски. Позднее проявляется ряд специфических особенностей: дефекты зубов, глухота, кератит глаз, хронический зловонный насморк, саблевидные голени, увеличение печени и селезенки.

#### *Состояние нервной системы*

Часто определяется неравномерность зрачков и их вялая реакция на свет и конвергенцию. Парезы лицевого нерва, парезы и параличи конечностей. Асимметрия или отсутствие сухожильных рефлексов. Судорожные припадки.

#### *Психическое состояние*

В случае тяжелого поражения центральной нервной системы дети вялые, безразличные, слабо реагируют на окружающее. У некоторых отмечается снижение интеллекта вплоть до выраженного слабоумия. Для всех детей с сифилитическим поражением нервной системы характерно нарушение эмоционально-волевой сферы в виде колебаний настроения без каких-либо видимых на то причин. Неустойчивое настроение сказывается на поведении ребенка — часто немотивированные обиды, вспышки гнева или возбужденное состояние. В ряде случаев изменение поведения проходит по типу психопатоподобного состояния, причем снижение интеллекта может отсутствовать. Тяжелым, но относительно редким осложнением при раннем сифилисе может быть головная водянка (гидроцефалия). Диагностика затрудняется еще и в связи с тем, что специфическая реакция Вассермана и др. в крови и спинномозговой жидкости не всегда бывает положительной.

Если в прошлом роль сифилиса в этиологии олигофрении считалась значимой, то за последние годы это мнение изменилось. Исследования как зарубежных, так и советских авторов показывают, что случаи олигофрении на почве сифилиса теперь встречаются редко. Возможно это связано (в частности, в нашей стране) с уменьшением заболеваний сифилисом, а также с хорошо организованными своевременными лечебными мероприятиями.

#### *Пример из наблюдений*

Лариса А., 11 лет.

*Анамнестические сведения*

Мать, 39 лет, болела сифилисом. Полного курса лечения не прошла. Об отце сведений нет.

Девочка от первой беременности. Самочувствие матери во время беременности удовлетворительное.

Роды протекали нормально. Девочка закричала сразу. К груди приложили на вторые сутки, сосала вяло. В 5 мес. переведена на искусственное кормление.

Ходить начала в 1 год 4 мес. В раннем возрасте перенесла острый катар желудка, катар верхних дыхательных путей, ветрянку, острую дизентерию.

*Физическое состояние*

Физическое состояние среднее. Телосложение правильное.



Со стороны внутренних органов патологии не отмечено. Специфические реакции в крови отрицательные.

#### *Состояние нервной системы*

Левая глазная щель несколько уже правой. Легкий парез левого лицевого нерва. Вялая реакция зрачков на свет. Повышенные сухожильные рефлексы.

#### *Психическое состояние*

Вступает в контакт. В окружающем ориентируется слабо. Знает времена года. Простейшие обобщения доступны. Счет на конкретном материале до десяти. Умеет складывать картинку из трех частей. Не понимает смысла пословиц, поговорок. Запас общих сведений, представлений и понятий ограничен. Уровень познавательной деятельности заметно снижен. Значительно ограничен запас слов. Девочка неуравновешена, расторможена, агрессивна, упряма, непослушна, часто импульсивна. Имеется склонность к бурным аффектам.

#### *Педагогические данные*

Программу I класса вспомогательной школы усвоила. Однако считается одной из трудных. Девочка не может спокойно сидеть за партой, так как крайне расторможена.

Часто бросает начатую работу. С трудом переходит к выполнению нового задания. Быстро утомляется. Интеллект снижен. В спокойном состоянии охотно и хорошо выполняет задания по уборке класса. При отсутствии постоянного контроля может и не довести до конца порученную работу.

При приготовлении уроков проявляет торопливость. Поэтому тетради грязны и в них много ошибок.

Очень активна во время выполнения внеклассной работы. Любит выступать. Знает много песен и стихов. Любит занятия изобразительной деятельностью. Однако и здесь проявляет торопливость.

#### *Заключение*

Указание в анамнезе на перенесенный матерью сифилис, а также ряд клинических особенностей со стороны нервно-психического состояния ребенка (снижение интеллекта, выраженное расстройство эмоциональной сферы) позволяют поставить диагноз «осложненная психопатоподобным поведением олигофрения в степени дебильности» (по-видимому, специфической этиологии).

### **3. Паразитарные формы олигофрении**

Токсоплазмоз — инфекционное заболевание. Возбудителем болезни является токсоплазма (простейший паразит). В организм человека попадает от животных (собаки, кошки, свиньи, крупный рогатый скот), диких животных (лисицы, зайцы, белки и др.) или птиц (голуби, куры и т. д.). Заражение может произойти различным способом (капельным — при уходе за животными, с пищей — через мясо, молоко и пр.).

У зараженных токсоплазмозом женщин могут быть выкидыши, мертворожденные.

Врожденный токсоплазмоз может вызвать различные нарушения в организме ребенка. Предполагают, что токсоплазма через детское место попадает в эмбрион или плод и инфицирует его. В тяжелых случаях наступает гибель зародыша или плода. В более легких случаях поражение приводит к разнообразным аномалиям развития, и в частности нервной системы.

Признаки болезни могут проявляться сразу после рождения или в первые недели и месяцы жизни ребенка. Болезнь иногда



может протекать остро по типу менинго-энцефалита (высокая температура, расстройство сознания, судороги, менингеальные явления, параличи и др.). Наряду с поражением центральной нервной системы могут иметь место расстройства со стороны внутренних органов (печень, селезенка, кишечник, легкие). Иногда страдает зрение (атрофия зрительных нервов, изменения в хрусталике и др.). Болезненный процесс может протекать и в подострой форме. В этих случаях развитие детей сопровождается задержкой. Дети вялы, апатичны. Иногда наблюдается повышенная психомоторная возбудимость.

Токсоплазмоз является причиной олигофрении, гидроцефалии и других нарушений.

Характерным является образование очагов обызвествления в местах расположения паразита. При рентгенографии обнаруживаются образовавшиеся кальцификаты (в местах расположения паразита).

#### Пример из наблюдений

Лена М., 11 лет.

Жалобы на умственное недоразвитие ребенка.

##### *Анамнестические сведения*

Мать, 34 лет, по профессии маляр. Мать прошла три курса лечения по поводу токсоплазмоза. Отец, 40 лет, здоров.

Патологическая наследственность по обеим линиям отрицается.

У матери было шесть беременностей. Во время второй и третьей беременностей были самопроизвольные выкидыши (в 3 и 3,5 месяца). Четвертая и пятая беременности были прерваны медицинскими абортами. От шестой беременности родились две девочки. Одна из них здорова и нормально развивается, другая — умерла. Обследуемая от первой беременности.

Во время беременности Леной у матери были обморочные состояния. Роды нормальные и в срок. Девочка закричала сразу. Выписали из родильного дома на девятые сутки (вес Лены 2500 г). Грудь брала хорошо. Девочку начали прикармливать с 5 мес. Лена плохо прибавляла в весе.

Девочка начала держать головку в 5 мес., сидеть — в 8 мес., ходить — с 2 лет. Первые зубы появились в 7 мес. Лепет появился в 9 мес.; на 3-м году Лена стала говорить фразами. Обращенную обиходную речь стала понимать после года. Игрушками стала интересоваться с года.

В возрасте 1,5 мес. у девочки был диагностирован токсоплазмоз. Это было установлено во время ее пребывания в больнице по поводу пневмонии.



Рис. 11. Врожденный токсоплазмоз.



хрусталике и др.). Болезненный процесс м



Рис. 11. Врожденный токсоплазмоз.

подострой ф  
развитие де  
задержкой. Д  
Иногда набл  
психомоторн

Токсопла  
ной олигофр  
и других на

Характер  
вание очаго  
местах расп  
При рентге  
ваются обра  
фикаты (в м  
паразита).

### Пример

Лена М., 1  
Жалобы на  
тие ребенка.

*Анамнез*

Мать, 34 л  
Мать прошла  
воду токсоплаз

Патологиче  
обеим линиям с

У матери б  
Во время втор  
были самопрои  
и 3,5 месяца).  
менности были  
абортами. От  
дились две дев  
ва и нормальн  
умерла. Обслед  
ности.

Во время б



В больнице отмечали, что девочка плохо прибавляет в весе, не реагирует на окружающее. В возрасте 5 мес. была стационарирована в больницу, где и прошла три курса специфического лечения, которые проводились в течение двух месяцев. После лечения ее психическое развитие заметно улучшилось.

На первом году жизни три раза перенесла пневмонию, в возрасте 3 лет — коклюш, затем — корь, позднее — ветряную оспу.

Девочка воспитывалась дома, была с бабушкой.

#### *Физическое состояние*

Значительно отстает в росте и весе. Маленького роста, пониженного питания. Кожные покровы бледные, чистые. Телосложение диспластическое. Череп деформирован. На висках просвечивают вены, венозная сеть густая. Лимфоузлы мелкие, плотные. Укорочены и искривлены фаланги IV и V пальцев рук. На стопе справа увеличен промежуток между I и II пальцами.

В носу полипы. Девочка с трудом дышит через полуоткрытый рот. В легких дыхание везикулярное. Сердце — норма. Живот втянут, мягкий. Со стороны внутренних органов отклонений нет.

#### *Состояние нервной системы*

Череп гидроцефальной формы, бугрист, выступают лобные бугры. Левая глазная щель уже правой. Энофтальм, анизокория (правый зрачок шире левого), реакция зрачков на свет вялая. Горизонтальный нистагм. Слева ограничение движений глазного яблока книзу.

#### *Психическое состояние*

Сознание ясное. Несколько эйфорично. Охотно вступает в контакт. Обращенную речь понимает в ограниченных пределах. Собственная речь фразовая. Речь косноязычная с гнусавым оттенком. Активна. Умеет самостоятельно одеваться и раздеваться. Во время осмотра выполняет все простые, знакомые инструкции. Запас сведений об окружающем очень мал. Интеллект снижен (имбецильность).

#### *Педагогические данные*

Знает свое имя, фамилию; возраст путает. Знает, что папу зовут Леша, а маму Аня, что имеет сестренку Таню. Говорит: «Таня маленькая, ей 11 лет. Таня в школу не ходит». Знает воспитателей группы, называет их «Михайловна», «Григорьевна». Хорошо знает детей своей группы. Во времени не ориентируется. Поведение и настроение в группе спокойное, ровное. С детьми дружна. Охотно участвует в занятиях. Внимание устойчивое. Однако к концу урока продуктивность работы падает. Знает части тела, правую и левую сторону, но не знает, сколько у нее рук, глаз и т. д. При рассматривании картинок называет только знакомые и простые предметы. При предъявлении сюжетной картинки не может объяснить, что делает тот или иной персонаж, что происходит.

Речь у девочки косноязычная. Не договаривает слова до конца, опускает окончания, допускает перестановки, замены звуков. Речь аграмматична. Словарный запас очень беден.

Лена находилась в дошкольном отделении интерната. Овладела санитарно-гигиеническими навыками и навыками самообслуживания. Девочка аккуратна: следит за своей одеждой, очень хорошо убирает постель. Любопытна. Часто задает вопросы: «Кто это?», «Как зовут?» и т. д. Ответа на вопросы не дожидается. Все задания выполняет старательно. Научилась писать и рисовать по обводке, раскрашивать цветным карандашом.

Любит всегда быть первой. Если кто-либо из детей выполнит задание раньше, Лена начинает плакать и даже драться. Очень обидчива. Конфликтует с детьми из-за игрушек, говоря: «Это мои игрушки, не тронь». Особенно часто обижает двух девочек. Обидев, чувствует себя виноватой. Начинает обнимать и целовать обиженных. Довольно быстро освоилась в коллективе, привыкла к режиму, начала подражать старшим. Послушна и дисциплинирована. Научилась работать ножницами, вдевать нитку в иголку. Счет в пределах двух.

Последний год стала более активной на уроках. Дает правильные ответы, но остается медлительной, моторно неловкой. Отстает от других детей при выполнении трудовых процессов. Стала доброжелательна по отношению



к детям. Не проявляет особой радости при встрече с родителями и не имеет привязанности к детям группы, персоналу.

#### Заключение

На основании учета данных лабораторных исследований, клинических особенностей физического и нервно-психического состояния можно поставить диагноз — «олигофрения в степени имбецильности на почве врожденного токсоплазмоза».

Действие инфекций в натальный и постнатальный периоды нередко сопровождается поражением центральной нервной системы. Однако форма и степень поражения могут быть различными. В одних случаях отмечается только временная общая астенизация организма. В других случаях поражение центральной нервной системы протекает по типу энцефалита, менингоэнцефалита. При этом могут возникать различные формы нарушения нервно-психической деятельности.

Обобщая особенности нарушения нервно-психической деятельности после перенесенных менингитов и энцефалитов различной этиологии, можно отметить, что они могут задержать развитие мозга и в некоторых случаях привести к олигофрении. При этом олигофрения иногда может осложняться нарушением слуха (глухота, тугоухость), реже — снижением зрения. Одним из тяжелых осложнений менингита является головная водянка (гидроцефалия). Нарушения эмоционально-волевой сферы и характера весьма часты в клинической картине остаточных явлений после менингита. Энцефалиты, менингоэнцефалиты различной природы дают более разнообразную картину нервно-психических нарушений. При этих заболеваниях расстройство интеллекта может проходить по типу олигофрении (при абортивных формах болезни) или деменции (при наличии прогрессивного процесса). Слабоумие может сопровождаться двигательными расстройствами (параличи, парезы), нарушениями речевых функций (дизартрия, афазия и др.). Особенно тяжелыми бывают расстройства эмоционально-волевой сферы, которые могут приводить к психопатическим изменениям личности.

Описанные тяжелые последствия перенесенных нейроинфекций возникают не всегда. Если в прошлом (см. данные Санкте де Санктис и Д. И. Азбукина за 1913 год) менингит приводил к смерти в 25—50% случаев, то в последние годы в связи с применением новых активных лечебных средств (антибиотики, сульфамидные препараты, специальные вакцины) смертность снизилась до 2—5%. Резко изменилась и картина остаточных явлений — такие тяжелые дефекты, как глухота, слепота и слабоумие, встречаются сейчас относительно редко.

В литературе подчеркивается (особенно в последние годы), что инфекция, вызывающая менингиты, энцефалиты или менингоэнцефалиты как первичного, так и особенно вторичного характера, чаще является причиной олигофрении легких степеней. Указывается также, что они могут вызывать только внешне сходные с олигофренией состояния, протекающие по типу астенонев-



ротического синдрома, выражающегося в быстрой утомляемости, малой способности к умственному напряжению, расторможенности или вялости. В отличие от олигофрении эти явления могут носить временный характер. В отдельных случаях, когда болезненный процесс, поразивший мозг ребенка, не заканчивается, а неуклонно прогрессирует, т. е. приобретает свойства прогрессивности, развивается особая форма приобретенного слабоумия — органическая деменция.

### Пример из наблюдений

Сер е ж а П., 13 лет.

#### *Анамнестические сведения*

Мать, 49 лет, работает, здорова. Отец умер от туберкулеза легких.

У матери было два брака. От первого родилась здоровая девочка. От второго брака родилось двое детей. Первый из них учится во вспомогательной школе, второй ребенок от второго брака — обследуемый.

Беременность Сережей протекала нормально, роды в срок. Закричал сразу, грудь брал хорошо.

Раннее развитие происходило с задержкой. Мальчик поздно начал ходить (после 2 лет); фразовая речь (не ясная) появилась с 5 лет. Был опрятен с раннего возраста. Рос спокойным, ласковым, послушным ребенком. Мальчик был малоподвижен. С детьми не контактировал. В игрушки играл один, игры не организовывал — просто перебирал и расставлял игрушки.

На первом году жизни перенес осложненную энцефалитом диспепсию. До 5 лет Сережа часто болел ангинами и катарами верхних дыхательных путей.

До 3 лет воспитывался дома. Затем посещал массовый детский сад. Там отмечали, что мальчик с детьми не контактирует, чуждается детей и взрослых.

#### *Физическое состояние*

Телосложение диспластическое. Мальчик сутулый, у него узкая грудная клетка. Деформированные ушные раковины. Сережа заметно отстает в росте. Кожа и видимые слизистые чистые. Со стороны внутренних органов отклонений нет. Физическое развитие среднее.

#### *Состояние нервной системы*

Объем движений глазных яблок не нарушен. Однако мальчик не следит за движущимся молоточком, отводит глаза в сторону, закатывает их. Лицо амимично. Слегка сглажена правая носогубная складка. Сухожильные рефлексы несколько оживлены.

#### *Психическое состояние*

Контактен, но заинтересованности не проявляет, вял, безразличен. На простые часто повторяемые обиходные вопросы отвечает правильно. Назвал свое имя, фамилию. Знает, что у него есть старшие брат и сестра. Запас сведений очень мал. Не знает своего адреса, возраста (говорит, что ему 17 лет), не знает времен года, дней недели (называет только некоторые). Снижена познавательная деятельность. Речь смазанная. Сережа не выговаривает ряд звуков. В речи встречаются аграмматизмы.

#### *Педагогические данные*

Сережа с 8 лет начал посещать вспомогательную школу. Через несколько месяцев в связи с ухудшением нервно-психического состояния был направлен в стационар. После проведенного лечения стал более активным и на первых уроках работал неплохо.

В настоящее время находится в детском доме. Мальчик спокойный, послушный, легко вступает в контакт. На вопросы отвечает короткой фразой (одним, двумя словами). Вял, ни к чему не проявляет интереса, особенно на занятиях в классе. Несколько оживляется на уроках труда (особенно в штамповочной мастерской); Сережа освоил отдельные трудовые операции. Маль-



чик стал неплохо ориентироваться в помещениях детского дома. Он самостоятельно находит мастерскую, спальню, столовую, класс и др. Буквы знает, но иногда путает; читать не может. Порядковый счет больше 20. Счетные операции не выполняет. Так, при решении примеров  $5+3=$   $3+2=$  усиленно перебирает пальцами, но ответить не может. Не всегда выделяет существенные признаки предметов, явлений; особенно затрудняется при необходимости найти сходство или различие между предметами, явлениями. К домашним животным относит белку, рыб, попугая. Говорит, что лошадь и корова разные животные: на лошади работают, а корова ест в поле траву.

При выполнении задания «Четвертый лишний» правильно называет изображенные на картинках предметы, исключает неподходящую картинку, но называть мотив исключения не может. Прочитанный рассказ пересказать не смог, смысла его не понял. После разбора и повторного чтения рассказа назвал несколько предложений. Делает элементарные обобщения: «одежда», «обувь», «посуда», «мебель». При предъявлении последовательных картинок ситуации не улавливал, ограничивался перечислением предметов. Словарный запас весьма ограничен. Мальчик ведет себя ровно, в конфликты не вступает. С детьми общается очень мало. На занятиях ко всему безразличен; задания старается выполнить добросовестно, но отсутствуют заинтересованность и инициатива. На уроках приходится подходить к мальчику, побуждать его к деятельности. Помощь использует мало.

#### *Заключение*

На основании анамнеза, данных клинического обследования и педагогического наблюдения можно предположить олигофрению в тяжелой степени как следствие органического поражения центральной нервной системы (перенесенный в раннем возрасте менингоэнцефалит).

### Пример из наблюдений

Валерий П., 11 лет.

Жалобы на отставание в умственном развитии.

#### *Анамнестические сведения*

Мать, 41 год, инвалид II группы (перенесла сотрясение мозга). Отец, 40 лет, здоров, работает, с семьей не живет. Наследственность по линии матери здоровая, по линии отца неизвестна.

У матери была одна беременность. Во время беременности самочувствие было хорошее. Токсикоза не было. Роды самостоятельные, в срок. Мальчик закричал сразу. Грудь взял хорошо. До 9 мес. развивался нормально: в 2,5 мес. держал головку, в 6 мес. сидел, в 7 мес. стоял, держась за край кровати. Начал лепетать. В возрасте 9 мес. тяжело заболел. Высокая температура с менингеальными явлениями. В больнице, где мальчик находился на лечении больше месяца, был установлен диагноз — «менингоэнцефалит». После выписки перестал стоять, лепетать, стал очень крикливым, беспокойным. Плохо спал ночью, не реагировал на окружающее. Воспитывался дома до 5 лет. Затем начал посещать детский сад. Воспитатели отмечали отставание в умственном развитии от других детей, большую медлительность, рассеянность, несобранность. Был повышенно возбудим, обидчив, плаксив. Не проявлял интереса к занятиям, не запоминал стихотворений, не участвовал в общих играх, играл один. Игра отличалась однообразием — строил дом, возил за веревочку машину. Очень быстро утомлялся. Ночной энурез до сих пор.

В возрасте 9 лет поступил в интернат для умственно отсталых детей.

#### *Физическое состояние*

Телосложение астеническое. У мальчика сутулость. На ребрах наблюдаются рахитические четки. Питание пониженное. Цвет кожи смуглый. Кожа и слизистые чистые. Зев рыхлый. Со стороны внутренних органов отклонений нет.

#### *Состояние нервной системы*

Череп гидроцефальный (объем головы — 52 см). Легкое сходящееся косоглазие. Лицо амимично. Сухожильные рефлексы слегка оживлены.



### *Психическое состояние*

Мальчик контактен. Обращенную речь осмысляет достаточно быстро. Речь фразовая. Говорит, что находится в школе, где учится читать. Ориентация в окружающей среде носит ограниченный характер. Запас сведений весьма ограничен. Познавательная деятельность заметно снижена. Валерий не понимает обращенного к нему вопроса, если он сформулирован недостаточно конкретно. Так, на вопрос: «Что находится у тебя за спиной?» — отвечает: «Спина». Отмечаются неуровновешенность, частые смены настроения, быстрая истощаемость. После периода активного увлечения какой-либо игрой вдруг наступает период безразличия, эмоциональной тупости, полного безразличия к окружающим.

### *Педагогические данные*

Внешне мальчик производит приятное впечатление. Валерий живой, подвижный. Он может назвать свое имя, фамилию, возраст (14 лет). Адреса своего не знает. Часто вместо ответа на вопрос сам задает ряд вопросов или повторяет заданные ему вопросы.

Может перечислять времена года. Однако не знает их последовательности. Не знает, в каком городе и какой стране он живет. Прямой счет после обучения — до десяти без ошибок; обратный счет ему недоступен. Примеры на сложение и вычитание решает только на палочках, да и то с большим трудом и не всегда. Сумел решить пример  $3+2$ . К 5 прибавить 1 не смог; механически называл случайные цифры.

Не понимает смысла предъявленных сюжетных картинок. Только один раз сумел дать правильный ответ: «На картинке люди идут на завод». С радостью схватил увиденную пирамидку. Сказал, что любит игрушки. Хорошо собрал пирамидку и назвал цвета, в которые окрашены ее части. Правильно обобщает знакомые предметы: груши, сливы, яблоки, виноград — фрукты; огурец, помидор, свекла, картошка, капуста — овощи; пальто, платье, брюки, рубашка — одежда.

Во время разговора переключается с одной мысли на другую. Мальчик отвлекаем, его внимание неустойчиво. Память ослаблена. Валерий склонен к копированию. Отмечается стандартность в ответах и деятельности. Эмоционально очень неустойчив. Легко возбудим, расторможен. Во время беседы с увлечением рассматривал картинку, был весел, задавал вопросы, а потом стал все бросать и порывался уйти.

### *Заключение*

Значительное снижение познавательной деятельности, наличие ряда сдвигов в эмоционально-волевой сфере и характере позволяют поставить диагноз — «олигофрения в степени легкой имбецильности в результате перенесенного в раннем детстве менингоэнцефалита».

## **§ 7. СИНДРОМ СЛАБОУМИЯ ПРИ ГОЛОВНОЙ ВОДЯНКЕ (ГИДРОЦЕФАЛИИ)**

Гидроцефалия — головная водянка мозга. При этом заболевании увеличено количество мозговой жидкости в желудочках или в межоболочечных пространствах мозга.

Общее количество спинномозговой жидкости в норме колеблется от 120, 150 до 200 см<sup>3</sup>. При гидроцефалии количество жидкости может увеличиваться до 1,2 л; в тяжелых случаях оно может увеличиваться до 5 и более литров.

### *Этиология и патогенез*

Гидроцефалия вызывается различными причинами. Главные причины: воспалительные процессы, интоксикации и травмы мозга в период внутриутробного развития или в первые месяцы



после рождения. А. А. Арендт выделяет следующие пять форм гидроцефалий: в результате пороков развития мозга, травматическая, инфекционная, застойная, сопутствующая реактивная.

Предполагают, что патогенез при гидроцефалии связан с нарушением функции сосудистых сплетений. Указанные сплетения вырабатывают мозговую жидкость. В результате воспалительных процессов возникает усиленное продуцирование мозговой жидкости (ликвора). При этом нарушается ее отток, особенно в случаях закрытия межжелудочковых отверстий. В результате



Рис. 12. Врожденная гидроцефалия.

жидкость постепенно накапливается в желудочках и давит на мозг, который в свою очередь оказывает давление на кости черепа.

У новорожденного ребенка кости черепа еще не окостеневшие, а швы еще мягкие и легко податливые. Под давлением увеличивающейся жидкости швы расходятся и череп начинает увеличиваться в объеме. В норме окружность черепа у новорожденных 34 см, на первом году жизни — 45 см. У больных гидроцефалией окружность головы 50—70 и более сантиметров.

При врожденной гидроцефалии увеличение черепа иногда наблюдается сразу после рождения, в других случаях несколько позднее (на первом году жизни). Изменяется не только величина, но и форма головы. Заметно выступают теменные и лобные бугры, последние как бы нависают над глазами. Глаза широко расставлены. Наблюдаются разнообразные изменения со стороны глазных яблок; в связи с парезом ветви глазодвигательного нерва они часто бывают отодвинуты вперед и вниз.

Кожа головы истончена, на висках и лбу часто просвечивает венозная сеть, вены особенно выделяются при крике, плаче (при напряжении). Волосы на голове редкие.

#### *Физическое состояние*

Общее физическое развитие может быть без заметных отклонений. Однако иногда наблюдаются аномалии. Так, например, могут наблюдаться запаздывание в становлении моторных функций, нарушение обмена веществ (ожирение), гипогенетализм и другие эндокринно-вегетативные расстройства в связи с давлением жидкости на межуточный мозг.

#### *Состояние нервной системы*

В неврологическом статусе могут иметь место двигательные нарушения в виде спастических параличей или парезов, атаксии, нарушения статики и координации движений, патологические



жидкости (ликвора). При этом  
случаях закрытия межжелудоч-



Рис. 12. Врожденная гидроцефалия.

жидкости  
желудочка  
очередн  
репа.

У н  
репа е  
мягкие  
нием  
расход  
ваться  
репа у  
году ж  
фалией  
более с

При  
чение  
после  
скольк  
Измен  
форма

ные и лобные бугры, последни  
ми Глаза широко расставле



рефлексы. Со стороны черепно-мозговых нервов встречаются асимметрия мышц лица, косоглазие, вялая реакция зрачков на свет, изменение глазного дна. В тяжелых случаях наблюдается падение остроты зрения и слуха. У некоторых детей отмечаются головные боли, головокружение, эпилептические припадки.

#### *Психическое состояние*

Психическое развитие в большинстве случаев нарушено. Чаще всего наблюдается значительная отсталость в развитии двигательных и интеллектуальных функций. Однако в отдельных случаях отмечается некоторая односторонняя одаренность. Так, например, может иметь место раннее развитие отдельных способностей: к механическому счету, к рисованию, музыке и др. Речь формируется рано. Запас слов бывает достаточно богат. Речь пестрит рифмами, плоскими шутками, остротами. Однако иногда встречаются случаи дефектной речи. Она может быть скандированной. В речи можно наблюдать и заученные штампы, сложные обороты (особенно тогда, когда дети долго находятся в окружении взрослых и копируют их). Дети-гидроцефалы склонны к поучениям, резонерству. Они хорошо рассказывают о том, как и что надо сделать (вырезать, раскрасить, убрать и т. д.). Однако выполнить такие действия либо не могут, либо делают это очень неловко.

Чаще всего эти дети бывают благодущны, иногда склонны к эйфории. Расположены к контакту. Легко привязываются к окружающим. Наблюдается частая смена настроений; они быстро переходят к вспышкам гнева, сопровождающимся общим возбуждением.

Для этих детей характерна внушаемость. Среди больных гидроцефалией детей встречаются исполнительные и аккуратные. Однако для большинства характерны такие черты, как неорганизованность, рассеянность, лень. Большинство нуждается в постоянном побуждении к деятельности.

Дети с врожденной гидроцефалией в случаях быстрого прогрессирования болезненного процесса чаще погибают на первом году жизни. В случаях замедленного течения болезни наблюдается постепенная деградация психики, что выражается в ухудшении памяти, снижении интеллекта, утрате приобретенных навыков и знаний, угасании некоторых художественных способностей, распаде связной речи, нарастании расстройств слуха и зрения, появлении эпилептиформных припадков.

В более легких случаях, особенно после проведения специальных лечебных мероприятий, дальнейшее продуцирование мозговой жидкости прекращается. Под влиянием лечебных мероприятий улучшается нервно-психическая деятельность. Такие дети могут обучаться во вспомогательной школе, овладевать новыми навыками и знаниями.

Помимо врожденной гидроцефалии, встречается приобретенная форма. Чаще всего она возникает после менингита, перене-



сенного на ранних этапах развития. Могут быть и другие причины приобретенной гидроцефалии: травмы головы, сифилис и т. д. Гидроцефалия может протекать остро или хронически.

Если гидроцефалия возникла на более поздних этапах (когда швы между костями черепа уже прочно срослись), заметного увеличения размеров черепа может и не быть. В этих случаях дети особенно часто жалуются на головную боль, снижение памяти, трудности в учебе, быстрое утомление. Плохое самочувствие отрицательно сказывается на трудоспособности и успехах ребенка. Учителя отмечают, что ребенок рассеян, легко отвлекаем, медлителен, малоинициативен, склонен к аффективным вспышкам, импульсивным поступкам, резонерству. Все эти симптомы являются результатом гипертензии, т. е. повышения внутричерепного давления. Диагностика гидроцефалии в этих случаях затруднена. Поэтому требуется использование специальных методов исследования, в частности рентгенографии, пневмоэнцефалографии и др.

### Пример из наблюдений

Андрей П., 14 лет.

Жалобы на снижение умственного развития, неорганизованное поведение.

#### *Анамнестические сведения*

Беременность и роды протекали нормально. На первом году жизни мальчик перенес острое лихорадочное заболевание с высокой температурой, был без сознания, отмечались судороги, рвота. Постепенно стало отмечаться увеличение черепа. Андрей лежал в детском отделении больницы. Был установлен диагноз — «головная водянка (гидроцефалия) после перенесенного менингита». Последующее развитие происходило с задержкой. Ходить и говорить стал поздно. Отмечались беспокойное поведение и плаксивость. Два года был в детском саду.

Со стороны наследственности — алкоголизм отца. Мать здорова, работает.

В 8 лет был отдан в школу. Успеваемость и поведение были плохими. Во II и III классе продолжал плохо успевать, уроков не готовил, вступал в споры с учителем. На уроках пытался смешить учеников различными выходками. Любил много говорить в рифму и пробовал сочинять стихи. При ухудшении состояния лежал в больнице. Совет школы поставил вопрос о переводе его во вспомогательную школу. Во вспомогательной школе вел себя неорганизованно, к ученикам относился пренебрежительно, называл их малюмками, неоднократно вступал в драку.

На приеме у врача держит себя развязно: дергает мать за руку: «Пойдем домой... Чего тут делать?..», хватается вещи со стола врача и т. п.

#### *Физическое состояние*

Телосложение диспластичное. Мальчик худощав. Череп заметно увеличен. Со стороны внутренних органов отклонений не отмечается.

#### *Состояние нервной системы*

Череп увеличен в размерах. Заметно нависает лобная часть. Со стороны черепно-мозговых нервов: птоз левого века, асимметрия мышц лица слева. Сухожильные рефлексы повышены. Патологических рефлексов нет.

#### *Психическое состояние*

В контакт вступает неохотно: «Ну чего там разговаривать... Надоело, одно и то же спрашивают...». Дергает мать за руку и говорит: «Пойдем домой». Постепенно успокаивается и начинает отвечать на вопросы. Однако постоянно отвлекается: «А это что у вас за штуки? А это что..? А зачем?». В окру-



жающем ориентируется достаточно хорошо. Читает и пишет с ошибками. Речь развита хорошо. Пытается острить. На вопрос: «Голова у тебя болит?» — отвечает: «Голова болит, в носу свербит, в глазах копит, в ушах звенит...». На вопрос, сочиняет ли он стихи, отвечает, что сочиняет про своих ребят. На просьбу сказать что-нибудь отвечает: «Зачем? Ну ладно уж, скажу...».

Проверка состояния знаний и навыков показала, что у мальчика имеются некоторые отрывочные знания. Знает фамилии некоторых писателей, поэтов, но не различает дат их жизни, путает названия произведений. Прогрессируют рассеянность внимания и ослабление памяти. У мальчика отмечается неустойчивость настроения и склонность к аффектам.

#### *Заключение*

На основании выраженных симптомов головной водянки установлен диагноз — «гидроцефалия со снижением интеллекта по органическому типу в результате перенесенного в раннем детстве менингита».

### Пример из наблюдений

Андрей Б., 15 лет.

#### *Анамнестические сведения*

Отец и мать рабочие, семья дружная, двое детей. Старший — Андрей, младший учится в массовой школе. Патологическая наследственность отрицается.

Андрей от первой беременности и первых родов. Родился в тяжелой асфиксии, на головке была гематома. Кормить принесли на восьмые сутки, сосал вяло.

Раннее развитие проходило с отставанием: головку начал держать в 8 мес., ходить — в 1,5 года, первые слова появились в 3 года, словарь накапливался очень медленно. Фразовая речь возникла к 7 годам.

Перенесенные заболевания: свинка, ветрянка, краснуха.

С 3 до 7 лет посещал детский сад. Воспитатели отмечали, что мальчик отстает в развитии от сверстников.

#### *Физическое состояние*

Череп гидроцефальный (объем 59 см). На висках выражена венозная сеть. Деформирована правая ушная раковина. Телосложение диспластическое. Со стороны внутренних органов отклонений нет.

#### *Состояние нервной системы*

Слабость конвергенции, легкое косоглазие. Асимметрия оскала. Оживлены сухожильные и периостальные рефлексы на руках и ногах. Мальчик моторно неловок. У него плохая координация движений (особенно мелких).

#### *Психическое состояние*

Андрей легко вступает в контакт и охотно отвечает на вопросы. В процессе беседы выявляется заметно ограниченный запас знаний, сведений об окружающем, о себе, слабость ориентировки. Речь бедная, запас слов ограничен простыми обиходными словами. Интеллект снижен. Контакта с детьми нет. Временами бывает возбужден, двигательно неспокоен, грубит детям и взрослым, бывает агрессивен по отношению к детям, задирает их, может ударить. Поведение носит импульсивный характер.

#### *Педагогические данные*

В массовую школу поступил в возрасте 7 лет. Дублировал II класс. Не успевал по всем предметам. Андрюша занимался по индивидуальной программе, так как работать в классе не умел: на уроках отвлекался, разговаривал, иногда вставал и ходил по классу или без причины начинал смеяться. С детьми не дружил, толкал их и пр. Был переведен во II класс вспомогательной школы-интерната.

Во вспомогательной школе было отмечено, что мальчик совершенно не может себя обслуживать (не одевается, не умеет застилать постель, не умеет шнуровать ботинки, застегивать пуговицы и т. п.). На урок иногда приходил полуодетым (без сорочки, в одном носке). На замечания не реагирует, на



уроках почти не работает, смотрит в окно. Неловко держит ручку, плохо пишет, путает буквы. Не умеет решать примеры и совсем не понимает условий задач. В интернате с мальчиком много занимались дополнительно. К концу учебного года стал лучше себя обслуживать. Начал работать на уроках. Стал читать по слогам, писать буквы, слова. Самостоятельно пересказать прочитанное не может, помощь использует плохо. Быстро истощается. Друзей в школе не имеет. Общение с детьми носит кратковременный характер.

После летних каникул Андрей пришел в III класс, почти утратив все приобретенное во II классе. Первые недели себя не обслуживал, на уроке не работал. В течение первого полугодия удалось восстановить навыки самообслуживания, умение писать и читать. Учитель отмечает, что у Андрея очень неустойчивая работоспособность: в какие-то периоды он лучше и быстрее усваивает материал, в другие периоды он совсем не работает и не отвечает на знакомые вопросы. Внимание тоже очень неустойчивое. С программой III класса справляется средне. Читает с ошибками, не соблюдая знаков препинания. Пишет грязно. Делает большое количество ошибок. С детьми наладить контакт не умеет; дети не хотят с ним играть, так как он не понимает и не соблюдает правил игры. Обидчив, плаксив. На уроках часто бывает неспокоен: вскакивает, дерется. Очень трудно вырабатываются трудовые навыки. Андрей вообще не любит трудиться (плохо дежурит по классу, столовой и т. д.). Во втором полугодии стал спокойнее. Начал работать на уроках. Стал играть с детьми на переменах.

В последующие годы обучения во вспомогательной школе с Андрюшей занимались и по индивидуальной программе. За время обучения увеличился обиходный словарный запас, укрепились навыки и знания. Стал лучше ориентироваться в окружающем: сам может поехать домой и из дома в школу. Помогает по дому, выполняет поручения в школе.

Умеет читать, писать и считать до 100; счетные операции усваивает с трудом. Интересы ни к чему не проявляет. Склонен к хвастовству, многоречив.

#### *Заключение*

В данном случае можно предположить врожденную гидроцефалию с отчетливыми признаками умственного недоразвития. Причиной указанного состояния, по-видимому, является утробная интоксикация, асфиксия.

### **§ 8. ОЛИГОФРЕНИИ ТРАВМАТИЧЕСКОГО ПРОИСХОЖДЕНИЯ**

Механические травмы, действующие в ранний период утробного развития, во время родов или в раннем возрасте, являются причиной поражения мозга и в ряде случаев вызывают различные тяжелые последствия как локального (парезы, параличи, судороги, расстройство речи и др.), так и диффузного характера (неполноценность психической деятельности, снижение интеллекта и др.). Травмы, которые воздействуют в более поздние периоды, дают своеобразную картину нарушений. Патогенез мозговой травмы обусловлен наличием кровоизлияний в вещество мозга (разрыв сосудов), особенно при тяжелых родах. Нарушение кровообращения может сопровождаться кислородным голоданием нервных клеток и вызывать асфиксию. Все это вызывает нарушение процессов обмена веществ в клетках, сказывается на формировании и созревании нервной ткани и в дальнейшем на функциональных возможностях двигательных, чувствительных и психических функций. Однако, как показывают наблюдения ряда авторов (Л. С. Персианинов, А. П. Николаев, С. Л. Кейлин), тяжелые последствия родов не всегда являются первопричиной последую-



шей патологии в развитии ребенка. Родовой травме может предшествовать ряд нарушений, имевших место еще в дородовом периоде. Утробная аноксемия, недоношенность или переносимость плода, слабость сосудов мозга могут придать родовому травматизму более выраженный и устойчивый характер и в дальнейшем привести к ряду нервно-психических нарушений.

### Пример из наблюдений

Саша С., 10 лет.

#### *Анамнестические сведения*

Мать, 40 лет, здорова. Отец, 41 год, здоров. Со стороны наследственности патологии не отмечается.

Саша от первых родов (второй беременности). На третьем месяце беременности мать лежала в больнице по поводу угрожающего выкидыша. Роды в срок со стимуляцией. Ребенок родился в синей асфиксии, грудь взял на десятые сутки.

Раннее развитие без каких-либо заметных отклонений от возрастной нормы. До 3 лет воспитывался дома. С 3 лет посещал детский сад. Был замкнут, сторонился детей, играл один.

С 7 лет начал посещать массовую школу. На уроках не работал, не понимал объяснений учителя. Программу I класса не усваивал и был переведен во вспомогательную школу.

#### *Физическое состояние*

Телосложение диспластическое. Кожа бледная, чистая. Со стороны внутренних органов отклонений нет. Физическое развитие среднее.

#### *Состояние нервной системы*

Легкая сглаженность носогубной складки. Небольшая асимметрия сухожильных рефлексов.

#### *Психическое состояние*

Очень робкий, пугливый мальчик. Запас знаний и представлений об окружающем заметно ограничен. На вопросы отвечает вяло, медленно. Знает свое имя, фамилию, домашний адрес. Не мог рассказать, кем работают родители. На вопросы отвечает короткой фразой. Прочитанный рассказ без навешивающих вопросов и подсказа пересказать не мог. Основного смысла рассказа не понял. Быстро утомляется и тогда больше молчит. Память снижена: не мог вспомнить ни одного стихотворения, из 10 предложенных слов повторил четыре, а через 10 минут — ни одного. Запас слов беден. Интеллект снижен.

#### *Педагогические данные*

В I класс вспомогательной школы-интерната поступил в возрасте 8 лет. Внешне производит приятное впечатление — мальчик опрятный, чистый. В классе держится обособленно. Сам в контакт с детьми не вступает. Дети относятся к нему хорошо. В свободное от занятий время играет один или стоит в стороне. Себя обслуживает. Поведение спокойное, ровное. На уроках пассивен, легко отвлекается. Нуждается в побуждении и контроле (когда работает). Поручения учителя выполняет, но без желания, без заинтересованности, формально. Интересы к изучению нет: делает только то, что требуют. Программу I класса (первое полугодие) вспомогательной школы усвоил средне. Может самостоятельно работать с разрезной азбукой, складывает слоги и слова. Усвоил прямой и обратный счет до 10. Примеры решать без наглядных пособий не может. Задачи не понимает. К концу учебного года стал живее. Переведен во II класс.

#### *Заключение*

Данные анамнеза, клинического обследования и педагогические наблюдения позволяют поставить диагноз — «олигофрения в степени дебильности».

Можно предположить, что причинами поражения центральной нервной системы были неблагоприятные условия внутриутробного развития (угрожающий выкидыш), роды со стимуляцией и тяжелая асфиксия во время родов.



## Пример из наблюдений

Толя Ф., 11 лет.

### *Анамнестические сведения*

Мать, 40 лет, здорова. Отец, 42 лет, здоров. Наследственность здоровая. У матери было четыре беременности. Три беременности были прерваны медицинскими абортами.

Беременность Толей протекала нормально. Роды были тяжелыми (щипцовые). Мальчик родился в асфиксии. К груди его приложили на третий день, сосал активно. Хорошо прибавлял в весе.

Раннее развитие протекало с небольшой задержкой. Зубы появились в 10 мес., ходить начал после 1 года. Первые слова появились к 2 годам, фраза — к 3 годам.

В возрасте 4 месяцев перенес корь, после года — воспаление легких и свинку.

С 1,5 лет посещал детские ясли, а с 3-х до 7 лет — детский сад. Было замечено отставание мальчика в развитии от сверстников — не научился одеваться, убирать за собой игрушки, не запоминал стихотворений. Был вялым, пассивным. Без побуждения не принимал участия в играх, не играл с детьми.

С 7 лет начал посещать I класс массовой школы. Программы не усвоил, был оставлен на второй год, а затем переведен во вспомогательную школу-интернат.

### *Физическое состояние*

Мальчик крупный, хорошо упитанный, правильного телосложения. Костно-мышечная система без особенностей. Со стороны внутренних органов отклонений нет.

### *Состояние нервной системы*

Установочный нистагм больше при взгляде вправо. За движущимся молоточком не следит, отводит глаза в стороны, закатывает их. Легкий парез правого лицевого нерва. Оживлены сухожильные рефлексы.

### *Психическое состояние*

Контактен. Медлителен. На вопросы отвечает не сразу. Запас сведений об окружающем ограничен. Не знает домашнего адреса, не может перечислить времен года. Ограничился перечислением изображенных на картинке предметов. Знает короткие стихотворения. Буквы знает нетвердо, путает (особенно б и д). Счет порядковый — больше 10.

### *Педагогические данные*

На уроках малоактивен. На вопрос: «Как ты узнал по картинке, что это весна?» — ответил: «Солнышко, а листьев нет». Знает, в каком городе живет. Знает, где работают мама и бабушка (отец с семьей не живет). Может списывать, но диктант писать не умеет. Счетные операции только на конкретном материале, в пределах 5. Читать не может. Стал послушнее и спокойнее, чем при поступлении. Речь неясная, многие звуки произносит смазанно. Запас слов мал. Фраза аграмматична. Темп речи медленный: речь монотонная.

Обобщения доступны лишь самые простые. Сходство и различие между предметами устанавливает по несущественным признакам, например, говорит: «У коровы рога, а у лошади уши».

Картинки с изображением стола, стула, шкафа назвал словом «кредит», изображения груши, яблока, моркови, картошки назвал словом «овощи». Фрукты и овощи не различает.

Во время беседы мальчик очень вял, неинициативен. При обследовании выявляются моторная неловкость и плохая координация движений.

Из беседы с учителем выяснилось следующее. Дети обижают мальчика, за себя постоять он не может. В коллективных играх не участвует. Овладел навыками самообслуживания, но очень неряшлив, небрежен. К себе некритичен: говорит, что учится на 4 и 5; уверен, что перейдет во II класс.

Учитель и воспитатель класса стараются приблизить мальчика к коллективу, давая несложные поручения и привлекая к участию в самодеятельности.



*Заклучение*  
Значительное снижение уровня познавательной деятельности (особенно слабость абстракции), общая вялость, плохая координация движений позволяют предположить наличие олигофрении, очевидно, обусловленной родовой травмой и явлениями асфиксии.

## § 9. ОЛИГОФРЕНИЯ НА ПОЧВЕ ПОРАЖЕНИЯ ЭНДОКРИННОЙ СИСТЕМЫ

Эндокринные формы олигофрении относятся к атипичным, так как в этих случаях наряду с недоразвитием центральной нервной системы имеется врожденная или рано приобретенная патология желез внутренней секреции (Г. Е. Сухарева).

Раннее поражение желез внутренней секреции всегда сопровождается тяжелыми изменениями обмена веществ, что сказывается на физическом и психическом развитии ребенка.

В организме человека имеются различные железы внутренней секреции. В совокупности они составляют эндокринную систему. Железы этой системы функционально связаны друг с другом и представляют собой сложную систему гуморальной регуляции. Эндокринная система постоянно взаимодействует с нервной системой. Особенно тесно эта система связана с вегетативными центрами, с промежуточным мозгом.

Напомним, что железы эндокринной системы вырабатывают гормоны (химические вещества), поступающие в кровь, лимфу и др. Гормоны регулируют протекание обмена веществ в организме, влияют на скорость ферментативных реакций.

Олигофрения чаще возникает при поражении щитовидной железы. Щитовидная железа вырабатывает гормон тироксин, который имеет широкий спектр действия. Он повышает потребление кислорода тканями и участвует в образовании высокоэнергетических химических соединений. Оказывает влияние на развитие плода и регулирует процессы дифференцировки его тканей, стимулирует развитие нервной системы и, в частности, влияет на функциональную активность коры больших полушарий.

Гормон щитовидной железы взаимодействует с гормонами гипофиза, а гормоны гипофиза регулируют обмен йода в организме, синтез гормонов щитовидной железы и др.

Нарушения интеллектуальной деятельности чаще встречаются в связи с понижением функции щитовидной железы. При значительном понижении ее функции возникает гипотериоз, приводящий к некоторой замедленности психического развития. Резко выраженное понижение деятельности щитовидной железы обуславливает ряд тяжелых сдвигов в психофизическом развитии ребенка и приводят к микседеме. Степень психофизических нарушений при гипотиреозе и микседеме в значительной степени зависит от возраста, в котором наступило заболевание. Ранние формы поражения щитовидной железы дают более выраженную патологию.



Характерно, что при микседеме наблюдаются диспластические черты строения тела — большой, часто брахицефалической формы деформированный череп, одутловатое лицо, глазные щели узкие, седловидный нос, толстые губы, большой язык. Лицо бледное с серым или желтоватым оттенком. Волосы на голове жесткие, сухие. Кожа тела тоже сухая. Иногда имеется отек слизистой оболочки (например, отек голосовых связок, что сказывается на звонкости голоса, последний изменяется во время речи и часто бывает глухим; отек слизистой среднего уха, что вызывает снижение слуха; бывают и другие изменения). Дети отстают в росте от сверстников. Телосложение диспластическое. Шея короткая, пальцы на руках и ногах тоже короткие, толстые. Живот часто вздут, у некоторых больных пупочная грыжа. Половые органы недоразвиты.

Дети, страдающие микседемой, очень медлительны, вялы, апатичны. Недоразвитие психики бывает выражено в разной степени — снижение интеллекта от легкой дебильности до идиотии.

Своеобразную форму заболевания щитовидной железы представляет эндемический зоб. При этом заболевании возникает слабоумие типа кретинизма. Это заболевание также характеризуется снижением выработки гормона. Кретинизм избирательно распространен в определенных географических областях, особенно в высокогорных районах (Альпы, Карпаты, Памир, Закавказье и др.). Поражению подвергается некоторая часть населения. Причиной является недостаточное содержание йода в воздухе, воде, почве, продуктах.

Характерный признак болезни — наличие зоба (увеличение щитовидной железы, связанное с разрастанием соединительной ткани и атрофией вырабатывающих гормон клеток).

У лиц, страдающих эндемическим зобом, имеется ряд отклонений со стороны телосложения (диспластичность скелета, малый рост). Наблюдается также сухость кожи, ломкость волос, зубов, ногтей и т. д. Особенно характерны изменения психики, выражающиеся в замедленности психических процессов, вялости, быстрой утомляемости. Интеллект снижен. В более выраженных случаях развивается олигофрения, известная под названием эндемического кретинизма в отличие от спорадического кретинизма, к которому относят микседему.

Микседема и кретинизм представляют выраженные формы поражения щитовидной железы. Встречаются нечасто.

В случаях гипотиреоза дети характеризуются целым рядом особенностей — они замедленны в движениях, вялы, не принимают участия в подвижных играх, зябки (зимой жмутся к радиаторам), на уроках рассеяны, не проявляют интереса к занятиям. Лечение препаратами щитовидной железы чаще дает положительные результаты — несколько ускоряется рост и психическое развитие, ребенок становится более активным. Исход в какой-то степени зависит от ранней диагностики и лечения. В этих



случаях дети способны к обучению во вспомогательной, а иногда и в массовой школе.

В последнее время имеются новые данные о том, что патогенез микседемы и кретинизма зависит не только от недостатка йода в гормонообразовании щитовидной железы, но и связан с более ранним недоразвитием мозга.

При поражении других желез внутренней секреции — гипофиза, эпифиза, половых желез — выраженного слабоумия обычно не наступает. Однако личностные изменения имеют место. Так, среди эндокринопатов данной группы встречаются дети с неуравновешенной эмоционально-волевой сферой. Некоторые из них склонны к аффектам, слезливости. Отмечаются и трудные черты характера: обидчивость, мнительность, аутизм (замкнутость). Большинству из них свойственна быстрая утомляемость при умственной работе, рассеянное внимание и слабая память. Следует подчеркнуть, что некоторые особенности их психики в значительной мере обусловлены своеобразием реакции на свою неполноценность, иногда уродство. Неполноценность отдельных желез сопровождается и некоторыми характерными изменениями физического состояния. Так, при недостаточности функции гипофиза могут иметь место нарушения роста (в частности, гипофизарный нанизм — карликовость), ожирение, недоразвитие половых органов. При нарушении функции эпифиза может возникнуть преждевременное половое созревание. Очень типичны отклонения в физическом развитии при гипофункции половых желез — инфантилизм половых органов, наличие женских черт у мальчиков и мужских у девочек не только во внешнем облике, но и в психике, особенно в пубертатном периоде, когда проявляющееся сексуальное влечение может иметь извращенный характер.



## ГЛАВА VII

### ПРИБРЕТЕННОЕ СЛАБОУМИЕ (ДЕМЕНЦИЯ)

Как уже было сказано выше, изучая психопатологические особенности детей, Эскироль уже в конце XVIII века ясно разделил формы детского слабоумия на врожденные и приобретенные. Такое разделение в известной мере оправдано, поскольку характер снижения психики, в частности интеллекта, имеет в этих случаях свои специфические особенности.

Так, при врожденном слабоумии или олигофрении ребенок не имел или почти не имел нормального развития. Отсюда следует, что вся его последующая умственная деятельность формировалась атипично, на дефектной мозговой основе. В случае приобретенного слабоумия ход нормального развития прекращается после того или иного нервно-психического заболевания. Если заболевание имеет прогрессивный характер, оно вызывает постепенное разрушение мозга и приводит к слабоумию типа деменции.

Несмотря на то что две описанные формы характеризуются снижением интеллекта, в клиническом плане они не тождественны. При деменции у детей постепенно и неуклонно распадаются приобретенные в ходе нормального развития знания и навыки. При этом какие-то их звенья остаются сохранными.

При олигофрении недоразвитие личности находится в прямом соотношении со степенью интеллектуального дефекта. При деменции такого соотношения может и не быть. Так, например, при заметном интеллектуальном снижении больной понимает и тяжело переживает свое состояние, и наоборот: при незначительном снижении интеллекта наблюдаются грубые личностные изменения. Больные не оценивают своего состояния, не критичны, беспечны, безразличны к окружающим. У них выражены грубые инстинкты и извращенные влечения. Наблюдаются импульсивные действия и поступки. В то же время в какой-то степени сохраняются приобретенные ранее навыки и знания. При олигофрении большей частью наблюдается общая уплощенность психики и ее примитивность на почве общего недоразвития мозга. У некоторых



дементных больных выражена своеобразная дисгармоничность психической сферы, особенно в случаях очаговых поражений.

В связи с применением в настоящее время более активных лечебных средств основные болезненные процессы, вызывающие снижение интеллекта (некоторые формы энцефалитов, сифилис, а также эпилепсия, шизофрения), изменили свое течение в лучшую сторону. Поэтому теперь не все формы, связанные с этими заболеваниями, приводят к тяжелому слабоумию.

Большое значение в формировании психопатологической картины при деменции имеет возрастной фактор, т. е. на каком уровне возрастного развития возникло заболевание мозга с прогрессирующим течением (дошкольном, подростковом, зрелом и старческом).

Выделяют несколько форм деменции: органическую (после некоторых форм энцефалитов, черепно-мозговых травм), специфическую (в результате перенесенного сифилиса), шизофреническую, эпилептическую и, наконец, старческую (сенильную).

Установление деменции в младшем возрасте — преддошкольном, дошкольном — связано с большими трудностями, поскольку в этих случаях признаки сравнения с доболезненным периодом еще плохо выявлены. Правильная постановка диагноза затруднена и в связи с тем, что деменция имеет ряд сходных черт с олигофренией. Поэтому диагностика деменции требует тонких клинических и педагогических наблюдений. Г. Е. Сухарева приводит данные Л. С. Юсевич по поводу некоторых характерных признаков в случаях органической деменции у детей преддошкольного, дошкольного и младшего школьного возраста.

Мы считаем целесообразным изложить эти клинические данные, а также дать описание типов деменции, предложенных Г. Е. Сухаревой.

Так, при развитии органической деменции в преддошкольном и раннем дошкольном возрасте наиболее характерными симптомами являются распад речи, предметных действий и появление неопрятности.

Отмечается апатия или, наоборот, хаотическая расторможенность. Дети становятся безразличными к окружающим и даже к родителям.

У старших дошкольников характерные изменения претерпевает игровая деятельность: исчезает воображение, инициатива, обедняется содержание игры. Игры превращаются в однообразное повторение одних и тех же действий. Навыки самообслуживания страдают меньше. Снижены побуждения к речи. Ребенок молчалив, замкнут. Фразовая речь развивается плохо. Те дети, для которых характерна психомоторная расторможенность, становятся болтливыми. Их деятельность сводится к хватанию и бросанию предметов.

У детей младшего школьного возраста навыки самообслуживания сохраняются. При отсутствии афазии сохраняется и речь.



Если ребенок до болезни овладел некоторыми учебными навыками, то более простые из них остаются (например, навык правильно держать ручку, карандаш). Характерно заметное снижение трудоспособности. Это отражается на овладении учебным материалом. Дети резко не успевают, быстро истощаются. Отмечаются расстройства эмоциональной сферы. В ряде случаев возникает психопатоподобное состояние.

Свою классификацию типов деменции у детей Г. Е. Сухарева строит на основе принятой в патопсихологии классификации типов расстройств мышления у взрослых (Б. В. Зейгарник), так как находит у этих разных возрастных групп черты сходства: 1) снижение уровня обобщения; 2) нарушение логического строя мышления; 3) нарушение критики и целенаправленности мышления. В связи с этим она выделяет четыре типа органической деменции в детском возрасте.

При первом типе органической деменции наблюдается низкий уровень обобщения.

Признаки деменции иногда проявляются вскоре после острого периода болезни. Ранее нормально развивавшийся ребенок теряет собственную речь и начинает плохо понимать обращенную к нему. Отмечаются изменения в моторике — ребенок моторно заторможен или беспокоен, криклив. Ребенку становятся недоступны задания, связанные с отвлеченным мышлением. Для таких больных труден переход к овладению отвлеченным счетом. Суждения строятся на основе наглядно-предметных связей.

Если заболевание возникает в более старшем возрасте, то интеллектуальный дефект проявляется постепенно и выражается в заметном падении успеваемости. Причем характерно, что приобретенные ранее знания удерживаются, а все новое усваивается с трудом. Все более заметно проявляется ведущий признак интеллектуальной недостаточности — слабость процессов обобщения. Дети затрудняются при необходимости выполнять задания, предполагающие отвлечение от конкретного. У одних детей усиливается психомоторная заторможенность, у других — развивается повышенная возбудимость. Возникают грубые нарушения деятельности, не соответствующие степени интеллектуального дефекта. Отношение к своему состоянию бывает различно: одни дети тяжело переживают болезнь, ослабление своих способностей, другие относятся к этому легкомысленно, беспечно, благодушно.

При втором типе деменции (с более сложной структурой интеллектуального дефекта) снижение процессов обобщения сочетается с замедленным темпом мышления, неспособностью к умственному напряжению. Особенно страдают логические процессы. Выявляется, например, неспособность к решению арифметических заданий. У некоторых детей появляется излишняя детализация и склонность к персеверативным повторениям одних и тех же слов и оборотов речи; более выраженными оказываются



и личностные особенности — раздражительность, обидчивость, озлобленность, подозрительность и др. Дети становятся угрюмыми, замкнутыми, теряют контакт со сверстниками.

При третьем типе органической деменции наряду со снижением уровня мышления наблюдается резко выраженное ослабление побуждений к деятельности, особенно к умственной. Дети становятся вялыми, теряют инициативу. У них снижается интерес к познанию нового, к учебным занятиям. Предпочитают выполнять заученные виды труда. Наблюдается эмоциональная холодность: исчезает чувство привязанности к родным и товарищам. Возникает апатия, ослабляется воля, появляется безразличие ко всему окружающему.

При четвертом типе органической деменции ведущим звеном является нарушение критики и целенаправленного мышления. Резко выражена не критичность к своим и чужим поступкам. Эта особенность заметно дает себя знать и при нерезком снижении интеллекта.

Дети не строят планов на будущее, не интересуются оценкой их деятельности со стороны окружающих. Мышление носит непоследовательный и противоречивый характер. Некоторые из них проявляют повышенную расторможенность, болтливость. Имеет место обострение грубых влечений (обжорство, сексуальность). Внимание и память ослаблены.

За последние годы в связи с раскрытием патогенеза некоторых форм детского слабоумия наследственного генеза обнаружено, что при этих формах (в отличие от олигофрении) наблюдается текущий болезненный процесс, обуславливающий своеобразную деградацию умственного развития. Все это дает основание рассматривать таких больных в главе о деменции. К такого рода заболеваниям можно отнести амавротическое слабоумие, гаргоилизм, туберозный склероз и некоторые другие.

### 1. Амавротическое слабоумие

При описываемой форме слабоумия имеет место сочетание умственной неполноценности с постепенно развивающейся слепотой (амавроз). Этиология заболевания носит наследственный характер, встречаются и семейные формы. В основе болезни лежит нарушение жирового обмена в связи с недостаточностью соответствующих ферментов, расщепляющих липиды (жиры).

Различают раннедетскую форму, называемую амавротическим слабоумием (описана Тей — Саксом), позднететскую форму (описана Янски — Бильшевским), юношескую форму (описана Шпильмейером и Фогтом) и позднюю форму (выявлена у взрослых Кусос).

И. П. Бильшевский и Чугунов обращают внимание на связь заболевания с нарушением обмена веществ (главным образом



жирового). При изучении липоидного обмена Бильшевский обнаружил некоторые изменения в нервных клетках. Чугунов при этом заболевании находил изменения в железах внутренней секреции с явлениями жирового перерождения. Вестфаль подчеркивал большую заинтересованность надпочечников.

Характерно, что при данном заболевании наблюдаются дегенеративные изменения в нервной системе. Отмечаются грубые нарушения структуры нервных клеток, наблюдается распад нейрофибрилл, исчезновение телец Ниссля. В протоплазме скапливаются капельки жира, воды.

Патологический процесс постепенно поражает все клетки центральной нервной системы. Патологические изменения происходят и в нервных волокнах: распадается миелиновая оболочка, поражаются пирамидные, мозжечковые и особенно оптические пути.

#### Болезнь Тей — Сакса (раннедетская форма амавротического слабоумия)

Первые признаки болезни начинают проявляться в первые месяцы жизни, иногда с 1—2 лет. После рождения ребенок какой-то период развивается нормально. В начале болезни появляется вялость, апатия. Родители начинают замечать, что ребенок перестает активно реагировать на окружающее. Кроме того, они начинают замечать нарушения двигательных функций (перестает держать головку, не может сидеть, ходить). У некоторых детей отмечается нарушение глотания, появляется поперхивание, нарастает похудание, общее истощение.

Отмечаются нарастающая атрофия зрительного нерва и изменения в желтом пятне, что приводит к слепоте. Наблюдаются сходящееся косоглазие, опущение века, нистагм, анизокория и вялая реакция зрачков на свет. Ребенок перестает реагировать на световые раздражения. В то же время слуховые восприятия обостряются: ребенок сильно вздрагивает при резком звуке, иногда возникает разгибательная судорога.

Позже развиваются парезы, параличи, гиперкинезы, вызываются патологические рефлексy, характерные только для первого года жизни,— рефлекс Моро, хватательный. Сухожильные рефлексy оказываются повышенными. У некоторых детей возникают эпилептиформные припадки.

Речь в большинстве случаев отсутствует или носит дефектный характер. Нарастает слабоумие.

У всех детей ярко выражены вегетативные нарушения.

Течение болезни прогрессирующее: дети погибают к 2—4, реже к 6 годам.

#### Позднедетская форма

Первые болезненные симптомы возникают на 3—4-м году жизни.



Для этой формы характерна нарастающая атрофия зрительного нерва без грубых изменений в желтом пятне (но это не подтверждается всеми авторами). Основные симптомы болезни сходны с теми, которые отмечаются при раннедетской форме. Течение болезни носит более замедленный характер. Однако и в этом случае ребенок довольно скоро погибает.

### Юношеская форма

Первые симптомы болезни могут появиться в 6, 10 лет. Иногда они возникают несколько позднее. До начала болезни дети развиваются нормально. Клиническая картина изучена значительно меньше. Основные симптомы связаны с изменениями зрения, появлением эпилептических припадков, нарастанием слабоумия. В основном симптомы сходны с теми, которые наблюдаются при болезни Тей — Сакса. В отдельных случаях возникают симптомы бульбарного паралича — мозжечковые явления, нарушения речи, моторики и др.

При юношеской форме болезнь также имеет прогрессирующее течение. Диагноз в начале заболевания затруднен, так как не все характерные признаки появляются одновременно.

## 2. Синдром слабоумия при гаргоилизме (болезнь Пфандлер — Хурлера)

### Этиология и патогенез

Этиология болезни окончательно не выяснена. Предполагают ее связь с наследственностью. Имеются описания нескольких больных в одном семействе.

Раньше считали, что заболевание связано с поражением желез внутренней секреции и промежуточного мозга. Однако клинические наблюдения и данные лабораторного исследования этого не подтверждают. Тредгольд, Джервис связывают заболевание с наследственным нарушением обмена. В результате неправильного обмена накапливаются вещества типа глюколипидов, мукополисахаридов и др. в тканях и органах (в ретикулярной ткани, в печени, селезенке, костях, головном мозге), преимущественно же нарушается строение костей, хрящей, извращается процесс окостенения.

Первые признаки болезни начинают проявляться в возрасте 6—12 мес., иногда позднее — в 3—4 года.

### Физическое состояние

Наблюдаются отставание в росте (карликовый рост), деформация черепа, туловища и конечностей. Голова большая, лицо широкое, уплощенное, затылок скошен. Нос маленький, вдавленный или седловидной формы. Губы толстые, большой и часто открытый рот. Редкие зубы, язык большой, массивный. Короткая



шея. Туловище укороченное, искривление позвоночника (чаще в поясничной области определяется нарушение тел одного или нескольких позвонков), живот часто вздут. Руки и ноги укороченные, особенно коротки пальцы.

У детей с гаргоилизмом нередко встречаются врожденный порок сердца, изменения в сердечно-сосудистой системе, увеличение печени и селезенки и их перерождение.

#### *Состояние нервной системы*

У некоторых детей наблюдается сказывающееся на остроте зрения помутнение роговицы. Наиболее характерным является постепенно прогрессирующее нарушение слуха. Нарушения моторики выражаются в неловкости движений (особенно мелких), общей неуклюжести, замедленности движений. Расстраивается походка.

Речь в начале развивается, при этом отмечается медленное накопление словаря. Произношение отличается неясностью. С развитием болезни речь постепенно распадается, уменьшается словарный запас, ухудшается фонетическая сторона.

#### *Психическое состояние*

Постепенно нарастающее слабоумие достигает глубокой степени. У детей заметно снижается память; страдает не только логическое, но и механическое запоминание. Значительно снижаются интересы и побуждения к занятию любыми видами деятельности.

У некоторых детей появляются эпилептические припадки.

Ранняя диагностика основывается не только на характерных для этого заболевания внешних и клинических симптомах, но и на данных рентгеновского обследования, на основании которого можно обнаружить характерные для этого заболевания изменения костной системы.

Прогноз заболевания тяжелый. Болезненные явления постепенно нарастают. Особенно выраженными они бывают между 8—12 годами. В силу того что защитные свойства организма очень ослаблены, всегда есть опасность гибели от инфекционных и других заболеваний. Чаще всего дети с явлениями гаргоилизма не доживают до зрелого возраста.

### Примеры из наблюдений

А н а т о л и й Г., 8 лет.

Жалобы на глубокое снижение умственного развития, неправильное развитие черепа и ног.

#### *Анамнестические сведения*

Из анамнеза известно, что родители одинакового возраста (37 лет), здоровы; отец злоупотребляет алкоголем. В семье имеется еще два мальчика, которые здоровы и учатся в массовой школе.

Беременность Толей протекала с явлениями легкого токсикоза. Во время беременности у матери несколько раз был катар верхних дыхательных путей.

Роды в срок, затяжные, со стимуляцией. Мальчик закричал сразу. В грудном возрасте был здоровым спокойным ребенком. Головку начал держать в



2,5 мес., сидеть — в 8 мес., ходить — с 11 мес., в 3 мес. реагировал на появление матери.

Уже с первых месяцев мать стала отмечать, что у мальчика сильно выступают лопатки, имеются нарушения в строении головы, ног. Родители стали обращать внимание на то, что в возрасте 2 лет мальчик стал пассивен, вял, перестал стремиться к общению с детьми. Речь у мальчика также не развивалась: фразы не было, были только отдельные слова.

В 3-летнем возрасте ребенка консультировали в детской больнице им. Соловьева. В ней мальчик находился на стационарном обследовании. Был диагностирован гаргоилизм (слабоумие в степени имбецильности). После больницы посещал специальные детские ясли, а затем сад. В характеристике указывается, что мальчик очень замкнут, застенчив, трудно привыкает к новой обстановке.

В 6 лет врачи впервые отметили снижение слуха на оба уха; в это же время обратили внимание на двигательное беспокойство, объясняя его прогрессированием болезненного процесса.

В 1,5 года ребенок перенес вирусный грипп с высокой температурой, в 2 года — ветряную оспу. Было сделано три операции по поводу пахово-мошоночной грыжи.

#### *Физическое состояние*

Череп неправильной формы — увеличен в переднезаднем направлении, теменные кости уплощены, лоб выпуклый, выступают надбровные дуги. Нос седловидный, носовые отверстия зияют. Ушные раковины излишне большие. Зубы неправильной формы, редкие. Язык большой. Волосы толстые, жесткие. Шея короткая. Кисть напоминает лапу — фаланги пальцев укорочены, на тыловой поверхности избыточное отложение подкожножирового слоя. Печень и селезенка увеличены.

#### *Нервно-психическое состояние*

Обращенную речь понимает в ограниченных пределах. Произносит отдельные слова. Может выполнить простейшие инструкции. Частично себя обслуживает. По отношению к детям агрессивен. На замечания почти не реагирует. С игрушками не играет, ломает их, грызет.

#### *Заключение*

Наличие у ребенка выраженного слабоумия, сочетающегося с деформацией скелета (особенно черепа), снижение слуха, внешние характерные особенности позволяют поставить диагноз — «болезнь Пфандлер — Хурлера (гаргоилизм)».

В качестве примера и иллюстрации, доказывающей наследственный характер заболевания, можно привести данные одного семейства, в трех поколениях которого наблюдались 4 ребенка с явлениями гаргоилизма.

Бабушка А. С. Образование три класса. Работала сборщицей на заводе, в настоящее время на пенсии. Бабушка была два раза замужем.



Рис. 13. Синдром Пфандлер — Хурлера (гаргоилизм).



8 мес., ходить —  
ировал на появле-

ев мать стала от-  
сильно выступают  
ения в строении  
стали обращать  
зрасте 2 лет маль-  
ерестал стремить-  
Речь у мальчика  
азы не было, были

ребенка консуль-  
нице им. Соловь-  
дился на стацио-  
л диагностирован  
в степени имбе-  
цы посещал спе-  
а затем сад.  
ется, что маль-  
чив, трудно при-

е отметили сни-  
в это же время  
гательное беспо-  
огрессированием

ренес вирусный  
рой, в 2 года —  
ано три опера-  
ночной грыжи.

формы — увели-  
авлении, темен-  
выпуклый, вы-

Нос седловид-  
ют. Ушные ра-  
убы неправиль-  
ольшой. Волосы  
роткая. Кисть



Рис. 13. Синдром Пфандлер —  
Хурлера (гаргоилизм).



Первый муж был здоровым, полноценным человеком. Погиб в Великую Отечественную войну. Имел трех сестер и брата, у которых имеются полноценные дети.

У бабушки от первого брака три беременности и трое родов: 1) сын, умер в 11 мес. от воспаления легких; 2) дочь (З. А.), 30 лет; 3) дочь (В. А.), 28 лет.

От второго брака родился мальчик В., страдающий гаргоилизмом. Отец мальчика Г. Ф., рабочий, злоупотреблял алкоголем, с семьей не живет. Других детей не имел.

Мальчик В. от четвертой беременности и четвертых родов. Беременность протекала нормально. Роды в срок, самостоятельные, нормальные. Ребенок родился с паховой грыжей. Закричал сразу. К груди приложили на седьмые сутки, сосал активно. Из родильного дома выписали на девятый день. Раннее развитие протекало без видимых отклонений, кроме задержки в развитии речи; фразовая речь появилась с трех лет.

Примерно с четырех лет стали замечать деформацию черепа, грудной клетки. Мальчик отставал в росте.

Обследовался в клинике и в институте эндокринологии. Был поставлен диагноз — «гаргоилизм».

С восьми лет учился во вспомогательной школе. Обучался в ней 8 лет. В настоящее время находится дома. Себя обслуживает полностью, помогает по дому — убирает комнату, ходит в магазин. По характеру спокойный, добродушный. Любит смотреть телевизор.

З. А., 30 лет (первая дочь А. С.). Здорова, работает. Психические и венерические болезни отрицает. По характеру спокойная, добродушная. Имела пять беременностей, двое родов. От первой и третьей беременностей родились обследуемые сыновья — Л. и Т. Вторая, четвертая и пятая беременности были прерваны медицинскими абортами.

Беременность Леней у З. А. протекала нормально. Во время беременности ничем не болела. Роды позднее на три недели, самостоятельные. Вес ребенка при рождении 3200 г. До трех лет развивался нормально. Нарушения отмечались только в развитии речи. Первые слова с 3 лет, фраза (неясная) появилась с 5 лет. Мальчик рос спокойным, ласковым, послушным ребенком. Когда Лене исполнилось 3 года, стали замечать, что он недослышит; после 3—4 лет у Лени заметно обнаружилась деформация черепа и грудной клетки.

В возрасте 5 лет находился в психоневрологическом отделении Института педиатрии АМН СССР. Поступил с жалобами на замедленный рост, отставание в психическом развитии, понижение слуха.

Данные клинического обследования: низкий рост, голова квадратообразной формы, деформация грудной клетки и стоп, сгибательные контрактуры в локтевых суставах, пальцах кисти.

Тоны сердца приглушены, систолический шум на верхушке. Печень увеличена на 10—12 см. Печень плотная, безболезненная. Селезенка увеличена. Пупочная грыжа.

Результаты клинико-лабораторных исследований: общий анализ крови и мочи без отклонений от нормы. Биохимический анализ крови показывает резкое увеличение содержания гексоаминов в крови — 180 мг.

Рентгенография скелета указывает на ячеистое строение трубчатых костей, а также укорочение их. Череп долихоцефальный. По мнению рентгенолога, данные изменения скелета весьма характерны для гаргоилизма.

Таким образом, данные клинического, биохимического и рентгенологического обследования указывают на наличие у больного синдрома Хурлера (гаргоилизм).

После терапевтических мероприятий состояние здоровья ребенка значительно улучшилось, и он был выписан домой под наблюдение районного невропатолога и педиатра.

Состоит на учете в диспансере. С годами у мальчика еще больше стала деформироваться голова. Увеличилась тугоподвижность в суставах пальцев рук и локтевых. Ребенок часто жалуется на боли в руках и ногах.



В возрасте 8 лет поступил в I класс спецшколы для слабослышащих детей. В настоящее время учится в III классе, с программой справляется. Беременность Толей у З. А. (третья) протекала нормально. Роды позже срока на 10 дней, самостоятельные, длительные (двое суток). Родился в тяжелой асфиксии.

Раннее развитие без особенностей, за исключением плохого формирования речи. Речь фразой (невнятная, аграмматичная) к 3 годам. Воспитывался в яслях с 1 года 3 мес. Рос спокойным, послушным, добродушным ребенком.

Когда мальчику исполнилось 3 года, стали замечать появление костных деформаций черепа, грудной клетки, конечностей. Появилась тугоухость. Был установлен диагноз — «гаргоилизм».

В возрасте 8 лет поступил в школу для слабослышащих детей. Сейчас учится в I классе, с программой справляется. У мальчика тугоухость II—III степени.

В. А., 28 лет (вторая дочь А. С.), здорова, работает. Психические и венерические болезни отрицает. Имела пять беременностей. Четыре беременности были прерваны медицинскими абортами. Одна из беременностей закончилась рождением обследуемого мальчика Саши. Отец мальчика здоров.

Беременность Сашей протекала с токсикозом (тошнота, рвота, отекали ноги, повышалось АД). На последнем месяце беременности мать лежала в стационаре на сохранении. У матери кровь резус-отрицательная.

Роды самостоятельные, нормальные, в срок. Вес ребенка при рождении 2900 г. Закричал сразу. К груди приложили на третьи сутки, грудь взял активно. Выписали на девятый день.

Раннее развитие без особенностей, кроме речевой функции. Первые слова появились после 1 года, фраза — с 6 лет. Словарь накапливался очень медленно. Речь с нарушенным звукопроизношением. Психическое развитие замедленное.

Мальчик рос спокойным, послушным. Когда Саше исполнилось 3 года, начали отмечать костные деформации; с 4 лет они стали более выраженными; обратило на себя внимание снижение слуха. Был консультирован в клинике, где и установлен диагноз — «гаргоилизм».

### 3. Синдром слабоумия при болезни Лоуренса — Муна — Бидля — Барде

Заболевание связывают с нарушением жирового обмена наследственного генеза, хотя имеются некоторые предварительные данные, указывающие на неполноценность структуры хромосом. Клинические проявления выражаются в периодическом наступлении приступов немотивированного психомоторного возбуждения. Заметно быстро нарастающее слабоумие. Со стороны физического статуса — диспластическое телосложение, ожирение, недоразвитие половых органов, снижение зрения, иногда вплоть до слепоты. Типичным симптомом бывает наличие шестого пальца на руке или ноге.

### 4. Синдром слабоумия при туберозном склерозе (болезнь Бурневилля)

Это сложное заболевание, при котором слабоумие сочетается с поражением кожи и эпилептическими припадками. Заболевание характеризуется прогрессирующим течением.



Этиология болезни неясна, предполагают, что она передается по наследству (по доминантному признаку).

Болезнь характеризуется и внешними признаками, связанными с изменениями кожи в области лица на переносице, у крыльев носа и на щеках появляются опухолевидные образования в виде небольших железистых узелков (величиной с просынное семя). Они располагаются симметрично в форме бабочки. Узелки могут быть и на слизистой щек, на коже в поясничной области (так называемая шагреневая кожа). При посмертном вскрытии узелки находят и на внутренних органах: в мышцах сердца, в легких, почках.

Начинается заболевание в детском возрасте с эпилептических припадков (больших или малых). Постепенно припадки становятся более частыми. Это отражается на психической деятельности ребенка: нарушается работоспособность, снижаются интеллектуальные возможности, изменяется поведение. Слабоумие нарастает постепенно. У детей снижается память, теряется интерес к окружающему. Дети становятся вялыми, апатичными, но иногда наступает психомоторное возбуждение и беспокойство в виде бесцельных действий, суетливости, аффективных вспышек, агрессии.

Раннее появление первых признаков болезни обычно приводит к тяжелым психическим расстройствам (к слабоумию); если заболевание начинается позднее, то степень выраженности слабоумия оказывается значительно слабее.

Течение болезни прогрессирующее. Степень нарастания патологического симптома может быть различной. Часто дети погибают в состоянии эпилептического статуса. Прогноз заболевания зависит от времени проявления болезненных признаков.

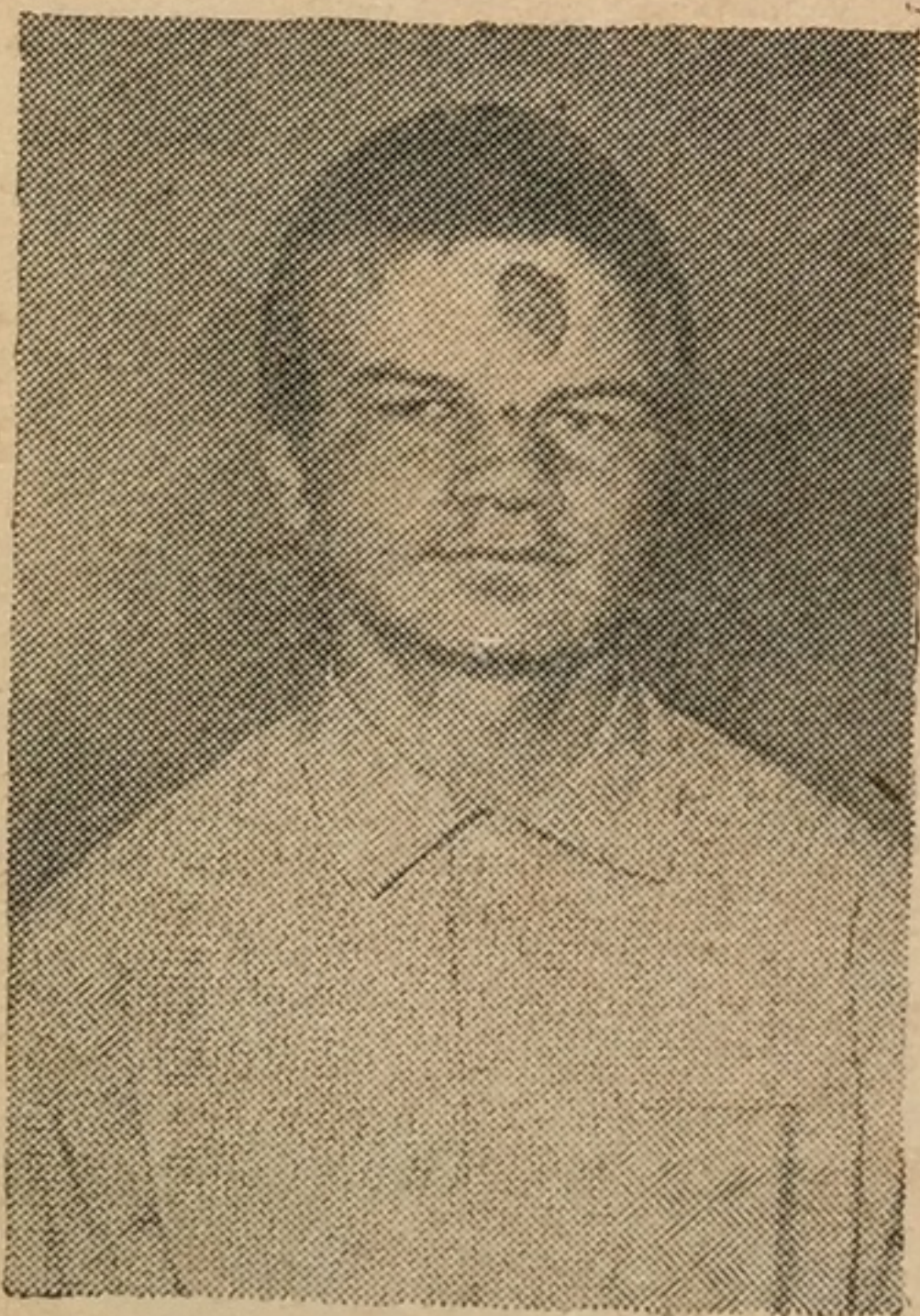


Рис. 14. Болезнь Бурневилля (туберозный склероз).

### Пример из наблюдений

Сережа К., 10 лет.

*Анамнестические данные.*

Известно, что родители глухонемые. В семье четверо детей. Сережа родился доношенным; вес при рождении 3 кг. С раннего детства отстает в психическом и речевом развитии. Воспитывался в специальных учреждениях. Два года учился в I классе вспомогательной школы-интерната.

Перенес корь, ветряную оспу, коклюш.

*Физическое состояние*

Телосложение диспластическое. Череп гидроцефальной формы. Ушные раковины плотно прижаты. Выражена деформация грудной клетки. На лице аденома Прингля — у корня носа и по обе его стороны в форме бабочки опухолевидное разрастание, на лбу — два кожных, плотных, пигментированных образования. На туловище пигментированные и депигментированные участки. В области шеи множественные мелкие фибромы. В полости рта на границе верхней вырезки десны — папиломмы.



тологического симптома может б  
гибают в состоянии эпилептичес  
ния зависит от времени проявлени

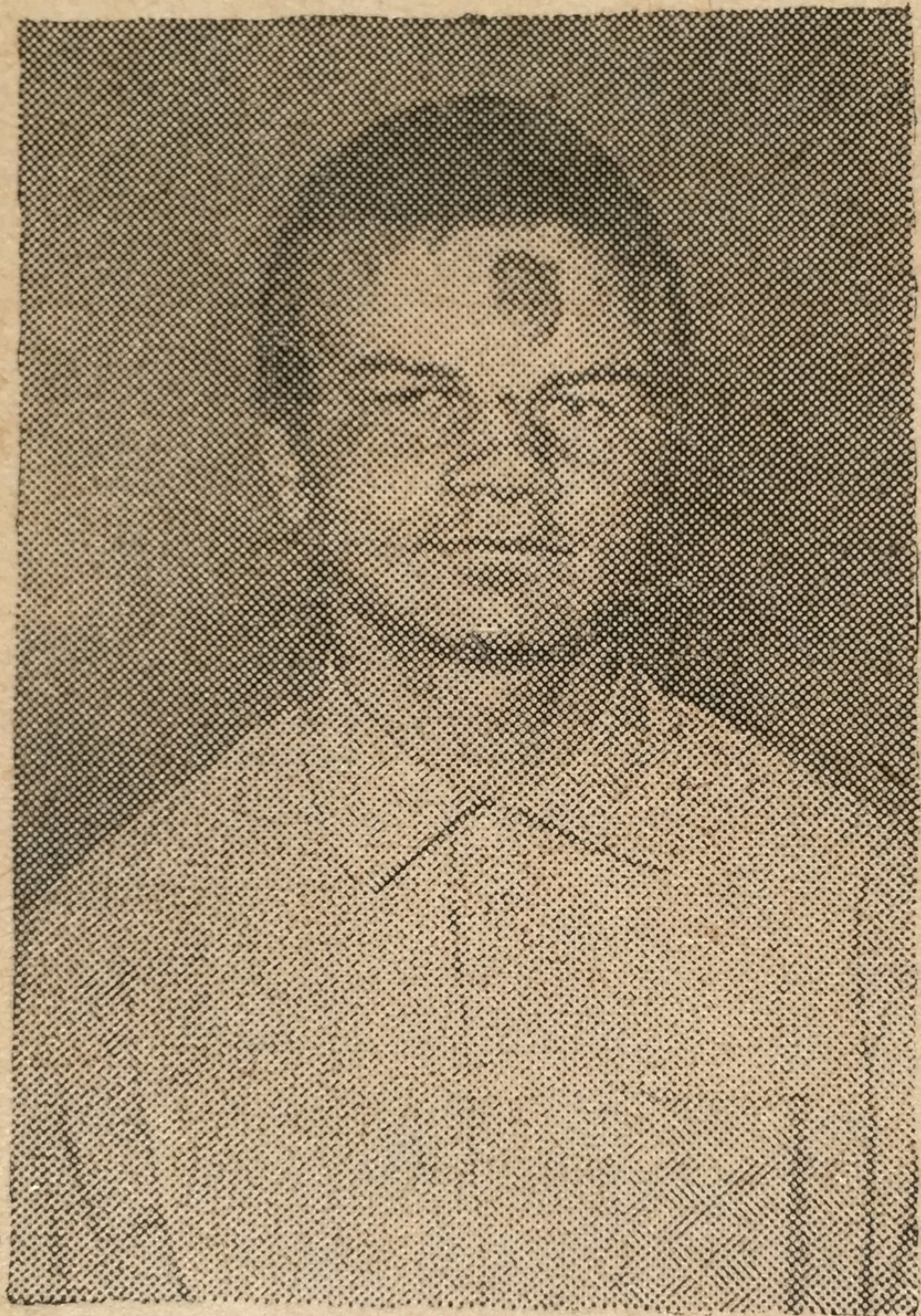


Рис. 14. Болезнь Бурневилля (туберозный склероз).

Пр

Сер

Анамне

Извест

четверо де

при рожден

психическом

специальны

I классе в

Перене

Физиче

Телосл

цефальной

жаты. Вы

На лице а

обе его сто

разрастани

пигментиро

пигментиро

В области

В полости

ны — папил



### *Состояние нервной системы*

Левая глазная щель несколько ниже правой по горизонтали. Мышечный тонус в правых конечностях несколько выше. Оживлены сухожильные рефлексы, больше справа.

### *Психическое состояние*

Контакт поверхностный. Дурашлив, нет чувства дистанции (всем говорит «ты»), двигательно беспокойен, суетлив, приставуч. Иногда бывает апатичен. Мимика вялая, застывшее выражение лица. Запас знаний и сведений очень мал. Не знает названия некоторых обиходных предметов, времен года, месяцев и др. Плохо ориентирован даже в окружающей обстановке (путает свою спальню, постель и др.). Запас слов заметно ограничен. Речь простой фразой, инфантильная. Речь и мышление разорванные: перескакивает с одной мысли на другую («словесная крошка»). Обращенную обиходную речь понимает. Выполняет простую инструкцию. Называет некоторые изображенные на картинке предметы и действия. Часто на вопрос отвечает не по существу. Познавательная деятельность резко снижена.

### *Педагогические данные*

Мальчик трудно вовлекается в трудовой процесс, легко отвлекается, уходит из группы без спроса, на замечания учителя не обращает внимания.

Себя полностью обслуживает: одевается, раздевается. Следит за внешним видом. Сам опрятно кушает. Отказывается заправлять кровать и уходить. Интересы — любит рисовать. Рисует самолеты и танки. Хорошо различает цвета. К учебной работе интереса не проявляет. Очень медлителен, неловок, отвлекаем, часто расторможен.

Не критичен к своему поведению. Любит собирать железки и магнит. Всех просит принести ему магнит. Ко всем пристаёт с вопросом: «У тебя есть магнит?». В поведении преобладает навязчивость, стереотипия. Любит петь песни (в основном напевает мотив и случайные слова, иногда отдельные слова из песен), смысла песни не понимает. Знает своих родителей по имени и говорит: «У меня нет родителей — они глухонемые». Во время разговора старается взять за руку. Отзывчив на ласку. Всем стандартно говорит: «Он мой друг, он меня знает». Прямой счет до 16 (раньше был до 30); не смог к двум прибавить два. Интеллект значительно снижен. Постепенно теряет приобретенные знания и навыки. Усиливается расторможенность, возбудимость. Болезнь прогрессирует.

### *Заключение*

Наличие выраженного слабоумия (носящего прогрессирующий характер), эпилептиформных припадков, а также ряда характерных изменений на коже в виде мелких опухолевидных разрастаний позволяет поставить диагноз — «туберозный склероз (болезнь Бурневилля)».

Установление деменции у детей старшего возраста и тем более у взрослых, как правило, не представляет особых трудностей, поскольку в этих случаях заметно выступают изменения психического состояния больного. Речь идет о своеобразном изменении взаимоотношений с окружающими, заметном снижении памяти и интеллекта. Последнее вызывает падение трудоспособности вплоть до невозможности выполнять учебную или трудовую деятельность, которые успешно осуществлялись до заболевания.



## ГЛАВА VIII

### ДЕТИ С ЗАДЕРЖАННЫМ ТЕМПОМ ПСИХИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ И ВОПРОСЫ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ

Среди учеников массовой школы есть дети, которые отстают от своих сверстников и иногда переводятся во вспомогательную школу, хотя и не являются умственно отсталыми. Речь идет о детях с временными задержками развития. Несмотря на плохую успеваемость, пассивность, иногда избирательную неспособность к усвоению некоторых учебных навыков — чтения, письма, счета, у них отсутствуют признаки олигофрении. Кардинальное отличие таких детей от истинно слабоумных состоит в том, что по мере развития повышается психическая активность и многие из них догоняют своих сверстников. В ряде случаев интеллектуальное снижение выявляется главным образом во время занятий в школе. Вне школы, вне занятий такие дети нередко проявляют достаточную сообразительность, некоторые хорошо адаптируются в бытовой обстановке. Причины задержек могут быть самые разнообразные. Чаще это влияние различных вредностей во время внутриутробного развития, во время родов и в послеродовой период. Эти отрицательные факторы могут вызвать общую ослабленность организма. Особое значение в этих случаях имеют перенесенные инфекции, травматические и соматические заболевания, ослабляющие организм ребенка. Особо нужно отметить группу детей с локальными (очаговыми) поражениями центральной нервной системы, что может сопровождаться двигательными, речевыми, слуховыми и другими нарушениями, оказывающими влияние на развитие интеллекта. Немаловажную роль в задержке развития детей имеют неблагоприятные социальные факторы — тяжелая семейная обстановка (конфликты, скандалы, разводы родителей), безнадзорность и т. п.

Принципиально важным вопросом в сложной проблеме неуспеваемости является дифференциация неуспевающих школьников, отграничение подлинно слабоумных (олигофренов) от детей, страдающих временной задержкой психического развития.

Несмотря на разнообразие причин, обуславливающих задержку темпа психического развития, в массовых школах это мало



учитывается. Основной причиной неуспеваемости все же считается умственная неполноценность учащихся, а отсюда и тенденция к их переводу во вспомогательную школу.

## § 1. НЕУСПЕВАЕМОСТЬ И УМСТВЕННАЯ ОТСТАЛОСТЬ

Бесспорно, что хорошие успехи ученика в овладении основами наук говорят о высоком уровне его умственной деятельности. С точки зрения формальной логики плохие успехи, низкая успеваемость есть результат плохой деятельности интеллекта. Однако если первое положение является очевидным, то второе не может быть принято, так как является ошибочным.

В чем же заключается ошибочность второго положения? Дело в том, что умственная отсталость (в клиническом смысле) является только одной из причин, обуславливающих тяжелую неуспеваемость в школе. Изучение этого вопроса показывает, что есть еще ряд причин, отрицательно влияющих на успеваемость ребенка. Одна из них — неблагоприятная семейная обстановка. Начиная школьник, впервые приступивший к систематическому умственному труду, нуждается в помощи со стороны взрослых (лучше родителей). К сожалению, в некоторых семьях дети не только безнадзорны, но и оказываются в условиях конфликтной ситуации (пьянство, скандалы и т. п.). Такой ученик часто проводит значительную часть времени в бесцельных шатаниях по двору, участвует в драках, заводит знакомства с антисоциальными элементами, усваивает плохие привычки.

Все это порождает лень, беспечность, безответственность. Дети начинают тянуть на улицу, где они чувствуют себя легко и весело. Постепенно рождается безразличное отношение к школе. Умственное напряжение на занятиях становится им тягостно. Понятно, что о хорошей успеваемости уже не может быть и речи.

Бывают и другие причины плохой успеваемости. К ним могут относиться частые перемены родителями местожительства. Дети таких родителей пропускают занятия, оказываются у учителей, предъявляющих разные требования, и пр. У некоторых детей эти образовавшиеся пробелы в знаниях иногда остаются на всю жизнь. Связана ли тяжелая неуспеваемость в указанных случаях с умственной неполноценностью? Как правило, конечно, нет. В таких случаях речь идет о социальной и педагогической запущенности, недостатках обучения и воспитания.

Среди неуспевающих учеников могут встречаться дети, проявляющие избирательный интерес и способности к некоторым видам художественного творчества (рисование, моделирование и др.), а иногда к технике (радиодело и т. п.). Некоторые из них часто нарушают дисциплину, вступают в конфликт с учителями. В связи с неуспеваемостью и плохим поведением их творческие способности не всегда достойно оцениваются и поддерживаются.



Наконец, неуспехи детей в школе могут объясняться и их состоянием здоровья. Большое отрицательное влияние на успешное овладение учебной программой оказывает снижение функции отдельных органов, в частности зрения, слуха. Весьма отрицательное влияние оказывает наличие речевых нарушений.

Из всего сказанного следует сделать вывод, что причины тяжелой неуспеваемости в школе различны и ставить знак тождества между плохими успехами в учебе и умственной отсталостью нельзя.

На основании изучения состава учащихся массовых и вспомогательных школ можно выделить некоторые состояния, обуславливающие задержку темпа психического развития.

## § 2. АСТЕНИЧЕСКИЕ СОСТОЯНИЯ

Это функционально-динамические нарушения нервной деятельности, возникающие в результате истощающих соматических заболеваний. Иногда эти состояния возникают на органическом фоне — после нейроинфекций, черепно-мозговых травм (цереброастении). Причинами астенических состояний могут быть также тяжелые конфликтные ситуации в семье ребенка.

В ряде случаев наблюдаются своеобразные астено-невротические реакции у детей, страдающих дефектами слуха или речи. Выражением таких состояний может быть временное снижение психической активности за счет истощения нервной системы.

Поведению этих детей присущ ряд особенностей: повышенная утомляемость, быстрая истощаемость при выполнении любых видов произвольной деятельности. Дети легко возбудимы, впечатлительны. С особым трудом им дается переключение внимания. Как отмечает Г. Е. Сухарева, успеваемость этих детей ниже их интеллектуальных возможностей. Многие дети чрезмерно впечатлительны: повышено реагируют на замечания учителя, родителей. У многих снижена память, замедленно мышление. Многие обидчивы, капризны, плаксивы. Указанные симптомы могут встречаться при различных формах астенических состояний. Однако в ряде случаев характер поведенческих реакций в какой-то степени зависит от этиологических факторов. Так, у детей с травматическим поражением центральной нервной системы, сопровождающимся выраженными нейродинамическими сдвигами, наблюдаются повышенная возбудимость, склонность к аффектам, заметное ослабление памяти. Иногда отмечается ослабление способностей к усвоению отдельных учебных навыков. Нередки жалобы на головные боли.

В картине астении после истощающих болезней на первое место выступает быстрая утомляемость. Некоторые из таких детей (первоклассники) засыпают на первых уроках. У рассматриваемой группы детей наблюдается непостоянство интересов и неумение сосредоточиться на работе.



Своеобразные формы астенических реакций наблюдаются у детей, страдающих тугоухостью или имеющих те или иные расстройства речи (косноязычие, заикание). Ребенок с явлениями легкой тугоухости (по характеру дефекта не подлежащий приему в специальную школу для детей с расстройствами слуха) недослышит многое из того, что говорит учитель на уроке, следовательно, часть важной информации не воспринимается или доходит в искаженном виде. На вопросы учителя он отвечает «невпопад»; последнее иногда вызывает смех со стороны учеников и резкое недовольство учителя. При поверхностном осмотре во время приема в школу этот недостаток иногда не замечается, тем более что родители стараются скрыть от комиссии факт снижения слуха. Иногда тугоухость ребенка расценивается родителями как невнимательность, рассеянность.

Постоянные замечания учителя, насмешки товарищей, а иногда обидные клички рожают у некоторых слабослышащих детей чувство неполноценности. Появляется негативное отношение к школе. Резко меняется характер. Дети становятся замкнутыми. Некоторые отказываются посещать школу. Указанных последствий можно избежать, если вовремя установить тугоухость и принять ряд других мер. Речь идет о том, чтобы посадить ребенка за первую парту, обращаться к нему более громко, разъяснить остальным учащимся, как им следует относиться к слабослышащим.

Развитие своеобразных астенических реакций в ряде случаев наблюдается у детей, которые поступают в школу с дефектами речи (косноязычием и особенно заиканием). Учитель класса обязательно должен направлять таких детей к врачу и логопеду.

### § 3. ПСИХОФИЗИЧЕСКИЙ ИНФАНТИЛИЗМ

Долгие годы в клинике существует понятие «психофизический инфантилизм». Речь идет о таком состоянии, при котором у ребенка имеется задержка физического и психического развития (Лассег, Лорен, Антон, М. О. Гуревич). Считается, что инфантилизм есть аномалия развития организма в результате патологического воздействия инфекций, интоксикации на ранних этапах развития. Дети с явлениями психофизического инфантилизма отстают в физическом развитии от средних норм паспортного возраста. Они выглядят моложе своих сверстников на несколько лет. Физическому недоразвитию соответствуют и особенности психики. По своему поведению похожи на дошкольников. Они не подчиняются школьному режиму; во время занятий могут ходить по классу, завтракать, затеять игру или начинают плакать, проситься домой к маме и т. п. Они беспечны, легкомысленны, поверхностны в своих суждениях, эмоционально повышено возбудимы, иногда капризны, склонны к слезам. Эти дети быстро утом-



ляются, не выдерживая необходимого умственного напряжения. Интеллект сохранен, иногда несколько снижен. Имеются выраженные признаки недоразвития личности. Встречаются дети, у которых инфантилизм выражается только в незрелости психической сферы. Динамика развития носит различный характер. М. С. Певзнер, И. А. Юркова, М. Г. Рейдибойм выделяют среди лиц с психофизическим инфантилизмом две группы. У одних детей задержка в психическом развитии выправляется довольно быстро. У других такая задержка носит более стойкий характер.

#### § 4. ДИСГАРМОНИЧЕСКОЕ РАЗВИТИЕ (ИЗБИРАТЕЛЬНАЯ НЕСПОСОБНОСТЬ К ОВЛАДЕНИЮ ОТДЕЛЬНЫМИ НАВЫКАМИ)

Среди учащихся массовых школ встречаются дети, которые оказываются не в состоянии овладеть навыками письма, чтения или счета. При этом их интеллект может быть вполне сохранен. Речь идет о тяжелом расстройстве указанных способностей, не поддающемся коррекции приемами обычной школьной методики. Эти случаи не следует смешивать с обычной неграмотностью вследствие плохого обучения или отсутствия прилежания. Эти расстройства получили название дислексий, дисграфий, акалькулий. Причины и патогенез этих избирательных неспособностей различны. Здесь может иметь место локальное поражение мозговой коры после органических поражений центральной нервной системы и наличие в прошлом расстройств устной речи, в отдельных случаях тот или иной из этих дефектов может носить семейный, наследственный характер.

Локальные (очаговые) расстройства не следует понимать как поражение центров коры. Речь идет об избирательном ослаблении функциональных систем, связанных с выполнением отдельных интеллектуальных операций. Указанные дефекты могут быть преодолены с помощью известных в специальной педагогике средств коррекции. В условиях массовой школы преодолеть эти особенности нельзя. Для стимулирования темпа развития нужны специальные медико-педагогические мероприятия, определяемые характером психофизического состояния ребенка (санаторные школы, оздоровительные лагеря, лечебная физкультура); возможно, что для таких детей следует создать специальные классы при массовых школах.

#### § 5. ВОПРОСЫ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОГО ДИАГНОЗА

При отборе детей во вспомогательные школы перед врачом и педагогом встает трудная и ответственная задача — отделить (в диагностическом плане) подлинно слабоумных детей (олигофренов) от детей с некоторыми «сходными» с олигофренией со-



стояниями. Речь идет в первую очередь об учениках с задержанным темпом психического развития. Для установления правильного диагноза необходимо знание анамнеза. Важно знать, как протекала беременность. Необходимо располагать сведениями о первых месяцах и годах жизни ребенка. Последующие исследования физического, неврологического состояния ребенка, а также определение объема и уровня имеющихся знаний должны заканчиваться установлением диагноза.

На этой основе должны быть разработаны рекомендации, касающиеся лечения, обучения и воспитания ребенка.

— Распознавание олигофрений, — пишет проф. Г. Е. Сухарева, — должно строиться на двух критериях: 1) качественная характеристика интеллектуального дефекта (неспособность к отвлечению и обобщению); 2) своеобразии нарушений деятельности больного (отсутствие инициативы, склонность к подражанию и повторению заученных штампов, неспособность к переключению на новые виды деятельности).

И далее она же отмечает, что диагноз «олигофрения» только тогда является достоверным, когда он устанавливается не только путем изучения отдельных клинических синдромов, а на основании тщательного анализа всей клинической картины в целом.

Перед тем как дать сравнительную характеристику детей-олигофренов и детей с временной задержкой развития, напомним присущие им особенности.

В данном разделе наш анализ будет проводиться в плане сравнительного диагноза. Обратим внимание на следующие особенности указанных групп детей: внешний облик, физическое состояние, особенности нервно-психической сферы.

У некоторых детей-олигофренов отмечаются диспластическое телосложение, деформированный череп, непривлекательная внешность. В одних случаях наблюдается общая замедленность движений, заторможенность, в других — моторное беспокойство, хаотичность двигательных реакций. Особенно страдает выразительность движений. Наиболее резко отклонения в физическом развитии проявляются при тяжелых формах олигофрении (имбецильность). У дебилов может и не быть заметных отклонений со стороны физического развития. Однако выражение лица и характер движений могут отражать снижение умственного развития.

Во время проведения ориентировочной беседы обнаруживается ограниченный запас сведений об окружающем. Ведущим симптомом является слабость аналитико-синтетической деятельности, выражающаяся в недостаточной способности к обобщению, выделению главного и второстепенного, недоразвитии функций отвлечения, абстракции. Все это делает мышление олигофрена на поверхностным. Таким образом психика олигофрена носит уплощенный, примитивный характер.

Некоторые дети-олигофрены отличаются повышенным любопытством. Они быстро реагируют на все новое (приход нового



человека, показ новой, незнакомой вещи), но не проявляют к нему глубокого интереса и быстро забывают. Это говорит о том, что при наличии любопытства у них отсутствует сложная функция — любознательность.

При исследовании психического состояния детей-олигофренов заметно выявляется слабость производимых ими логических операций. Так, например, они часто ошибаются при необходимости выделить неподходящую картину или разложить сюжетные картины в соответствующей логической последовательности. При этом они плохо используют оказываемую им помощь. Справившись с выделением лишней картинки, они не всегда могут определить мотив выполненного действия. Если они и дают ответ на этот вопрос, то ответ этот носит примитивный характер.

Задачи с несколькими неизвестными ими не решаются.

Дети-олигофрены очень внушаемы и быстро попадают под постороннее влияние. Они часто копируют поведение окружающих, не давая себе отчета в его характере.

Речь олигофренов (особенно учеников вспомогательной школы) сохраняет сигнальное значение и служит средством общения. Запас слов весьма ограничен. Наблюдаются дефекты произношения звуков. В старших классах эти недостатки в речи значительно уменьшаются.

Во время отбора детей во вспомогательную школу перед комиссией чаще всего возникает необходимость отграничить от олигофренов детей с тяжелыми формами недоразвития речи (имитирующими умственную отсталость), детей-астеников и инфантильных детей. На разборе этих вариантов мы и остановимся.

Дети с астеническими состояниями не имеют сколько-нибудь заметных отклонений со стороны физического развития. Исключение составляют инфантильные дети. Взгляд такого ребенка может быть беспокойным, настороженным, но он не бывает тупым, бессмысленным. Недаром известный советский невропатолог и дефектолог Г. И. Россолимо настоятельно предлагал изучать во время обследования взгляд ребенка. «Чаще смотрите в глаза ребенку», — говорил он.

Ребенок-астеник может обнаруживать во время обследования испуг, растерянность. С ним бывает трудно наладить контакт. Задача комиссии состоит в том, чтобы внимательно проанализировать психическое состояние пришедшего на комиссию ребенка. Кроме того, она должна разобраться в тех неблагоприятных факторах, которые могли явиться причиной поведения, которое внешне напоминает поведение умственно отсталого ребенка.

Приведем пример.

На комиссию в сопровождении матери пришел мальчик, посланный из массовой школы, как тяжело неуспевающий и подлежащий переводу во вспомогательную школу. Внешний вид ребенка растерянный. Исподлобья смотрит на членов комиссии,



жмет к матери. На вопросы отвечает неохотно, чаще неправильно, тянет мать за рукав («пойдем домой»). Массовая школа дала отрицательную характеристику. Когда врач-невропатолог взял молоточек и попытался исследовать рефлекс, ребенок поднял дикий крик, весь задрожал и долго не мог успокоиться.

«Ну, что же, случай, по-видимому, бесспорный. Это наш ребенок», — подвел итог председатель комиссии (директор вспомогательной школы). Мать стала протестовать против направления ребенка во вспомогательную школу. При этом сказала: «А мой сын умный, он мне все по дому помогает, утешает. Говорит: «Погоди, мамка, окончу школу, буду работать, тебе помогать буду, давай только уйдем от папки».

Врач задал вопрос: «Почему он у вас такой напуганный? Он что — врачей не видел, белых халатов боится?» Мать ответила: «Он врачей не боится, мы часто с ним в поликлинику ходим. В прошлом году он перенес болезнь Боткина. А как ему испуганным не быть, если муж часто кричит и скандалит в пьяном виде, молотком замахивается. У соседей от него спастись приходится».

Комиссия справедливо воздержалась от перевода мальчика во вспомогательную школу. Его состояние расценили как результат длительной астенизации. Матери и учителю дали необходимые рекомендации. Летом мальчика отправили в деревню к бабушке. Отец вскоре был выслан из города за пьянство и хулиганство. Ребенок был взят под наблюдение врачей. Постепенно выправился и удержался в массовой школе.

Психическое состояние детей с астеническим синдромом заметно отличается от того, что наблюдается у детей-олигофренов. У детей-астеников сохранено ведущее звено познавательной деятельности — интеллект, т. е. способность к анализу и синтезу полученной информации, способность к логическому мышлению, к абстракции, отвлечению. Вместе с тем они не способны к длительному умственному напряжению, что отрицательно сказывается на характере усвоения и использования знаний. Так, например, такие дети не могут долго удерживать в памяти условия задачи и решают их часто неправильно. Характер интеллектуальной деятельности зависит от самочувствия ребенка в данный период. При плохом самочувствии ребенок очень быстро утомляется, проявляет рассеянность, отвечает не по существу, невпопад. В этом случае он может произвести впечатление умственно отсталого.

Г. Е. Сухарева отмечает, что при тщательном психическом и соматическом исследовании таких детей обнаруживается сохранность их интеллекта. Такой ребенок, говорит она, хорошо усваивает идею прочитанного рассказа, правильно устанавливает различие и сходство между предметами; их интеллектуальная продуктивность снижена в связи с неустойчивым тоном внимания и неспособностью к напряжению.



При обследовании нервной системы у детей с астеническим состоянием иногда встречается микроорганическая симптоматика, которая более грубо выражена в случаях цереброастении травматического генеза (асимметрия мышц лица, неравномерность рефлексов, иногда наличие патологических рефлексов и др.). Вегетативный отдел нервной системы чаще повышенно возбудим — тремор век, пальцев рук, яркий, стойкий дермографизм, усиленная потливость, дискразии пульса и т. п. Эти дети реактивны, лабильны, их настроение носит неустойчивый характер. Трудоспособность снижена в связи с быстрой истощаемостью нервного тонуса.

При соответствующем индивидуальном подходе и применении лечебно-оздоровительных мероприятий эти дети могут обучаться в массовой школе.

Известную трудность представляет отграничение от олигофренов детей с психофизическим инфантилизмом.

Эта группа детей своеобразно задержана в плане физического и психического развития. Для этих детей характерна незрелость психики («детскость»).

При некоторых формах инфантилизма дети миниатюрны и вместе с тем пропорционально сложены. В их облике отражена известная наивность. Эта группа детей, по мнению Г. Е. Сухаревой, дает лучший прогноз в смысле дальнейшего развития. Дети достигают нормы. Исследования А. Ф. Мельникова, М. С. Певнер, Л. С. Юсевич, И. А. Юрковой явились своеобразным критерием отграничения олигофренов от инфантильных детей. Для детей с инфантилизмом характерны: 1) большая живость психики, повышенный интерес к окружающему, жажда новых впечатлений, отсутствие инертности; 2) лучший уровень логических процессов; 3) большая инициативность и самостоятельность в игровой деятельности (живость воображения, фантазии); 4) способность хорошо использовать оказываемую педагогом помощь; 5) яркость эмоций; 6) отсутствие диспластичности в соматическом облике.

При других формах инфантилизма психическое и физическое недоразвитие сочетается с патологическими чертами характера. Речь идет о повышенной раздражительности, выраженном эгоцентризме, лживости. Со стороны соматики — диспластичность телосложения, эндокринные нарушения.

Психическое развитие ребенка может быть задержано в связи с нарушениями речи типа алалии, дизартрии, дислалии. Необходимо установить первопричину дефекта. Что первично и что вторично?

Опыт отбора детей в специальные школы показывает, что в практике встречаются различные формы сочетания расстройств мышления и дефектов речевой функции. Так, например, может иметь место олигофрения, при которой первичное недоразвитие интеллекта (в связи с органическим поражением мозга) ослож-



нено (вторично) речевым дефектом (одновременно пострадали и речевые зоны). Но может быть и обратное соотношение, когда первично поражаются те или иные звенья речевой функциональной системы и уже вторично (в результате тесной связи речи с мышлением) развивается задержка умственного развития.

Дифференциальная диагностика в этих случаях очень сложна. При обследовании ребенка необходимо иметь в виду следующее. При слабоумии заметно обнаруживаются слабая ориентировка в окружающем, малый запас сведений, знаний, слабость и ограниченность суждений (в связи с недоразвитием логических процессов), сниженная способность к абстракции, отвлечению. Все это создает картину некоторой уплощенности интеллекта, примитивности мыслительных операций за счет снижения аналитико-синтетической деятельности коры. Ребенок затрудняется решить предложенные задания. Характерно, что он не использует оказываемую ему помощь, что указывает на слабость зоны ближайшего развития. Что касается речи, то ее сигнальное значение сохранено. Ребенок общается с окружающими, понимает обращенную к нему речь. Дефекты речи выражены главным образом в скудном запасе слов, в примитивном построении фраз, грамматичности, неправильном произнесении некоторых звуков (иногда многих).

Когда интеллект страдает вторично по типу задержки умственного развития, может сложиться другая клиническая картина. В тяжелых случаях недоразвития речи (по типу алалии) у детей отсутствуют начальные признаки развития речи (гуление лепет), значительно задерживается появление первых слов. Сигнальное значение слов (особенно при выраженном сенсорном компоненте) может быть резко снижено: ребенок долго не понимает обращенной к нему речи.

Если ребенок с первичным недоразвитием речи не может выполнить задание по сложной инструкции, он оказывается в состоянии сделать это по подражанию.

Внешний облик ребенка с недоразвитием речи заметно отличается от облика олигофрена осмысленностью взгляда, живостью, адекватностью эмоциональных реакций. Весь характер поведения такого ребенка указывает на то, что недостатки психического развития носят вторичный, временный характер. С развитием речи улучшается и развивается интеллект.

Здесь мы приводим наиболее простые случаи дифференциальной диагностики. В практике приходится встречаться с такими сочетаниями нарушений, при которых решение вопроса о первичности или вторичности нарушений может быть осуществлено в процессе длительного наблюдения за ребенком.

Ребенок с задержкой речевого развития может при благоприятных условиях закончить речевую школу и овладеть той или иной профессией. Некоторые продолжают обучение в техникумах и других учебных заведениях.



## ГЛАВА IX

### МЕДИЦИНСКАЯ РАБОТА ВО ВСПОМОГАТЕЛЬНЫХ ШКОЛАХ И ДЕТСКИХ ДОМАХ ДЛЯ УМСТВЕННО ОТСТАЛЫХ ДЕТЕЙ

Во вспомогательных школах и детских домах осуществляется не только воспитательная, но и медицинская работа.

Для того чтобы квалифицированно обучать, воспитывать и приспособливать к жизни умственно отсталых детей, их необходимо серьезно изучать. Последнее невозможно без помощи врача-психоневролога. Россолимо, Маляревский, Кащенко, Фельцман, Постовский, Бурневилль и другие дали яркий пример совместной работы врачей и педагогов. Всемерное укрепление содружества врача и педагога способно помочь в решении сложных задач, встающих перед специальными детскими учреждениями.

Находящиеся в детских учреждениях для умственно отсталых дети являются неполноценными вследствие имеющихся у них органических изменений в центральной нервной системе. Этих детей часто называют хрониками, неизлечимыми. Такое утверждение не вполне правильно.

Дело в том, что врожденное или рано приобретенное слабоумие не является застывшим состоянием. Психика олигофренов развивается, хотя это развитие и носит атипичный характер. В настоящее время доказано, что динамика нервно-психической деятельности олигофренов может повышаться под влиянием определенных лечебных воздействий.

В детских домах осуществляются общие лечебные и специальные коррекционные мероприятия.

К общим лечебным мероприятиям относятся те, которые могут осуществляться в условиях специальных учреждений для умственно отсталых детей. В таких условиях можно лечить ясно диагностируемый грипп, фолликулярную ангину, бронхит, ларингиты, некоторые экземы, легкие заболевания желудочно-кишечного тракта неинфекционного происхождения и т. п.

Медицинскому персоналу необходимо делать обходы детских помещений с целью выявления заболевших. От дежурных педагогов, воспитателей и ночных дежурных они должны получать письменные сведения (в виде дневников) о состоянии здоровья воспитанников.



Контингент рассматриваемых детских учреждений состоит из детей с остаточными явлениями после нервных или психических заболеваний. Поэтому лечебная работа носит здесь своеобразный характер.

Врачу приходится иметь дело с детьми, страдающими эпилептическими припадками, которым предшествуют сумеречные состояния сознания. После припадков возникает состояние оглушения. Некоторым свойственно психомоторное возбуждение или постоянное двигательное беспокойство. Есть дети, у которых периодически возникает агрессивность по отношению к окружающим людям.

Встречаются дети, у которых наблюдаются явления повышенного внутричерепного давления, выражающегося в головных болях и рвотах. Имеют место параличи и парезы конечностей, гиперкинезы, атетозы, нарушения координации движений.

Нередко наблюдается расстройство мочеиспускания (энурезы) и нарушения акта дефекации.

Лечебные мероприятия в указанных случаях могут носить различный характер в зависимости от формы болезненного проявления.

В случаях остро возникшего двигательного и речевого возбуждения рекомендуется делать влажные обертывания и применять психофармакологические средства.

При эпилепсии проводится систематический курс лечения люминалом и бромом в сочетании с бессолевой диетой. Рекомендуется лечение масляной диетой; при этом уменьшается поступление в организм белков и углеводов; в результате устанавливается кислотно-щелочное равновесие.

При явлениях гипертензии (повышенное давление мозговой жидкости) и возникающих при этом эпилептиформных припадках целесообразно принимать внутрь люминал и сернокислую магнезию; хорошее действие оказывает глюкоза.

При нарушениях кровообращения в виде акроцианозов показаны теплые водяные и световые ванны, прием внутрь кальция, а также смеси брома и кофеина (Павловская микстура).

В случаях энуреза (недержание мочи) прежде всего назначаются средства, укрепляющие нервную систему: ванны, обтирания, стрихнин, адииурекрин. Полезен комбинированный раствор брома и кофеина. Применяется лечебная диета, предусматривающая прием значительного количества поваренной соли и сокращение приема жидкостей. Практически это мероприятие осуществляется так: детям дают сухой ужин (без супа и чая) и на ночь кусок соленой рыбы или кусок густо посыпанного солью хлеба. Пить запрещается. Предварительно проводится разъяснительная работа.

В борьбе с энурезом функционального характера большое значение придается воспитанию навыка опрятности (для выра-



ботки соответствующего навыка детей систематически будят в определенные часы ночи<sup>1</sup>).

Некоторые специальные диетические столы при различных заболеваниях имеют лечебное значение:

- 1) протертый, полужидкий стол для слабых детей;
- 2) стол усиленного питания для истощенных детей;
- 3) масляная диета для эпилептиков,
- 4) специальный стол для детей-олигофренов, у которых обнаружено нарушение обмена веществ (белкового, углеводного или жирового). В указанной специализированной диете максимально исключаются те пищевые продукты, которые богаты белками, углеводами или жирами.

Проводимая в детских учреждениях для умственно отсталых детей лечебная работа не ограничивается описанными выше мероприятиями. Здесь мы стремились обрисовать основные моменты лечебной работы и подчеркнуть необходимость ее проведения.

Проводимые лечебные мероприятия фиксируются в соответствующих документах. На каждого воспитанника заводится история болезни, в которой дается описание анамнеза, физического, нервного и психического состояния ребенка. В ней должна быть обязательно представлена и педагогическая характеристика.

Анализ истории болезни позволяет судить о динамике развития больного ребенка.

Переходным этапом к специальной лечебной работе корригирующего характера является система общих оздоровительных мероприятий, под которыми подразумеваются все мероприятия, имеющие цель укрепить организм ребенка, закалить его.

У умственно отсталых детей наблюдается недостаточный рост костей скелета, вялое развитие мышечной ткани; иногда наблюдаются спастические явления в мышцах (вследствие перенесенных мозговых заболеваний). Моторика носит некоординированный характер; отсюда своеобразная угловатость, неуклюжесть в движениях; отмечается пониженное содержание в организме фосфора, железа, кальция и др.

В целях оздоровления, т. е. развития и укрепления организма детей, рекомендуется использовать целебные свойства природы — солнце, воздух, воду. Богатый кислородом воздух, ультрафиолетовая радиация солнца усиливают обмен веществ, укрепляют дыхательную систему и т. д.

Весьма велико оздоровительное влияние водных процедур (купание, обтирания, душ), регулирующих сосудистые механизмы и укрепляющих нервную систему детей.

В силу того, что у умственно отсталых детей страдает двигательная сфера, ее развитие в процессе занятий физкультурой, лечебной гимнастикой и трудовой подготовкой приобретает особое значение.

<sup>1</sup> Выработка рефлекса достигается в том случае, если ребенок разбужен настолько, что производит опорожнение мочевого пузыря сознательно.



Под влиянием физических упражнений усиливается кровообращение, улучшается питание тканей, развивается двигательный аппарат — костные суставы, мускулы. Совершенствуется деятельность центральной нервной системы. Физические упражнения, занятия физкультурой, участие в подвижных играх лучше всего проводить на чистом воздухе.

Могучим фактором оздоровления является организованный на определенных гигиенических основах труд. Занятия такого рода носят название трудотерапии (лечение трудом).

Ряд наблюдений свидетельствует о том, что под влиянием труда повышается динамика обмена (увеличение содержания фосфора, кальция и т. п.) и обеспечивается регуляция сосудистой системы.

Экспериментальные исследования в области физиологии труда говорят о том, что оздоравливающее влияние труда сохраняется на долгое время после его окончания. Особенно рекомендуется выполнение сельскохозяйственных работ и труд по самообслуживанию. Опыт работы сельскохозяйственной школы для умственно отсталых детей в поселке Горловка при Институте дефектологии Академии педагогических наук СССР показал, какое широкое благотворное влияние оказывает правильно организованный труд в сельских условиях. В процессе занятий трудом развиваются психика ребенка, его воля, чувства и т. д.

Организуя труд, мы добиваемся двойного результата — укрепляем здоровье ребенка и вырабатываем у него общественно полезные трудовые навыки. То и другое служит его социальной адаптации (рис. 15—18).

Оздоровительные мероприятия должны осуществляться по определенной системе и с необходимой осторожностью.

Существуют определенные медицинские показания и противопоказания для проведения таких мероприятий, как купание, солнечные ванны, физкультура и пр. Врач делает те или иные предписания в зависимости от общего и физического состояния конкретного воспитанника. Трудовая нагрузка воспитанника и ее последовательное усложнение и увеличение также должны контролироваться врачом и медицинской сестрой специальной школы или интерната.

Проведение специальных лечебно-корректирующих мероприятий в детских домах и школах для умственно отсталых детей имеет особо важное значение.

Умственная дефективность ребенка, как известно, в большей своей части является следствием перенесенных мозговых заболеваний. Во вспомогательных школах и интернатах в основном находятся две группы умственно отсталых детей: слабоумные (олигофрены и дементные) и часть детей с временной задержкой психического развития.

С помощью лечебно-корректирующих мероприятий можно целенаправленно воздействовать на мозговые системы ребенка.





Рис. 15. Работа в картонажной мастерской.



Рис. 16. Работа в слесарной мастерской.





Рис. 15. Работа в картонажной мастерской.







Рис. 15. Работа в картонажной мастерской.



Рис. 16. Работа в слесарной мастерской.



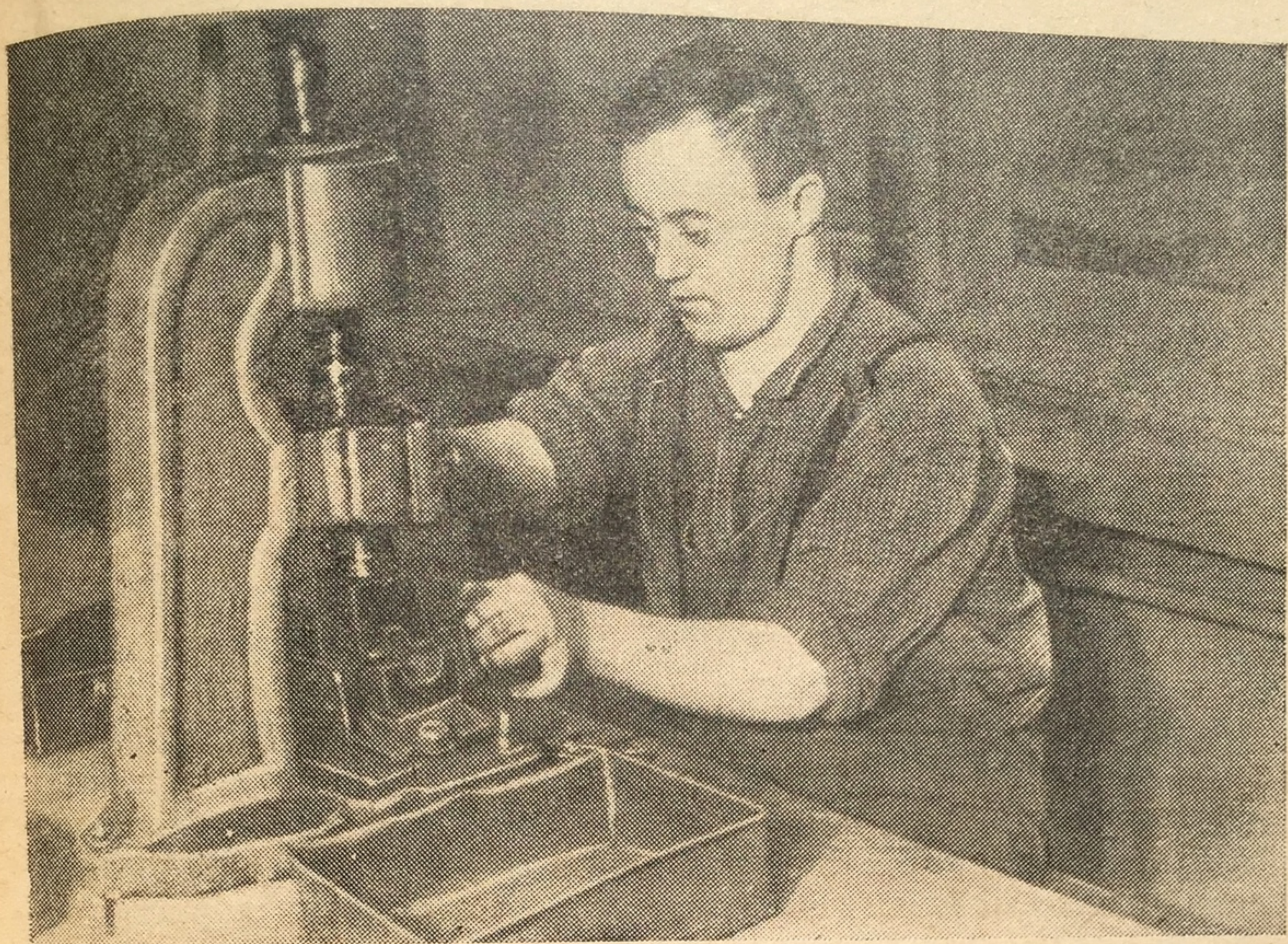


Рис. 17. Работа в металлоштамповочной мастерской.

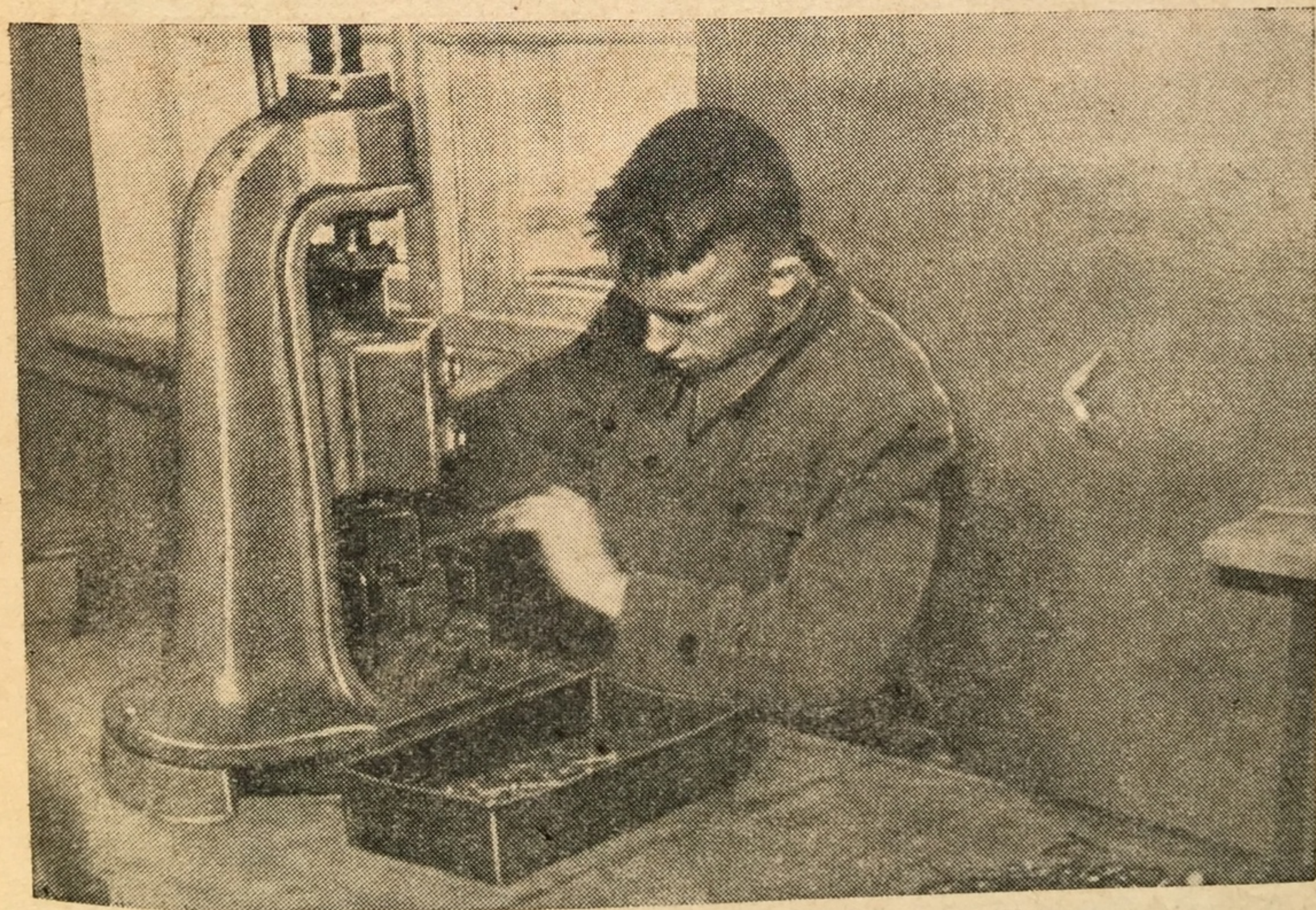


Рис. 18. Работа в слесарной мастерской.



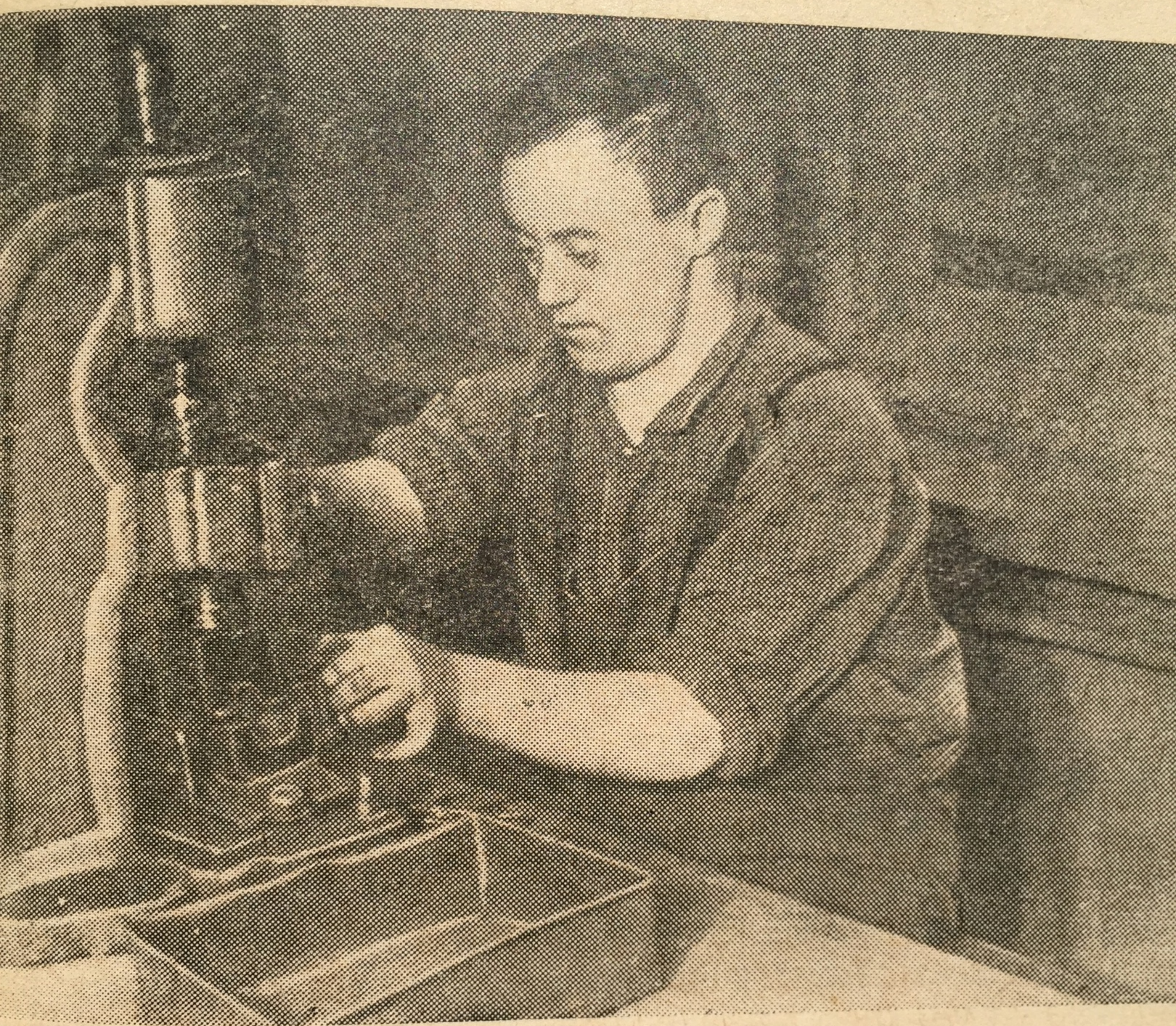


Рис. 17. Работа в металлоштамповочной мастерской.



Рис. 17. Работа в металлоштамповочной мастерско



Рис. 18. Работа в слесарной мастерской.



Осуществление такого рода мероприятий активизирует работу мозга и повышает динамику нервно-психического развития.

Специальные мероприятия предусматривают использование медикаментозных и гормональных препаратов. Существенное влияние оказывают некоторые виды физиотерапии, лечебной гимнастики и др.

У многих детей-олигофренов имеются нарушения обменных процессов, обусловленные недостатком кальция и фосфора. При расстройстве баланса между возбуждением и торможением применяются микропрепараты брома и кофеина; курс лечения длится 2—3 месяца.

Липоидная терапия способствует укреплению церебральных систем. Рекомендуются следующие препараты: липоцеребрин, лицетин, лицетогемоль, церебрин. Они показаны при всех случаях органического поражения центральной нервной системы (врожденного или приобретенного характера). Лечение проводится в течение 2—3 месяцев; делаются перерывы на 1 неделю.

Благоприятные результаты дает одновременное применение фосфорных и липоидных препаратов. В случаях резидуальных явлений после мозговых заболеваний осуществляется фосфорно-лицетиновая терапия. В случаях олигофрений, сопровождающихся параличами, показаны препараты: галантамин, дибазол, прозерин и др.

В качестве коррекционно-стимулирующей и регулирующей терапии в последнее время применяются глютаминовая кислота и психофармакологические средства: люцебрил, аминазин, галоперидол, мепротан, белласпон, хлоропромазин, стелазан, серпазил и др. При олигофрениях, обусловленных нарушенным обменом веществ наследственного генеза, назначается диета и препараты, содержащие необходимые организму ферменты.

В случаях психической недостаточности с явными симптомами поражения эндокринной системы осуществляется эндокринная терапия. Применяются вытяжки самих эндокринных желез или синтетические препараты гормонов. Особого внимания заслуживают препараты щитовидной железы — тиреокин или тиреоидин; они применяются в случаях понижения функции щитовидной железы. Назначается по одной таблетке в день в течение одного месяца; курс лечения периодически повторяется через 1—2 недели.

Препарат гипофиза — питуикрин «А» или «Р» — рекомендуется при симптомах гипофизарной недостаточности (при задержке роста).

Тимокрин — препарат зобной железы, применяется при задержках развития с явлениями нарушения кальциевого обмена.

В некоторых случаях при симптомах недоразвития половых органов (евнухоидизме, гипогенитализме) можно рекомендовать препараты половых желез.

Более эффективное повышение динамики развития умственно отсталых детей наблюдается при комбинированном применении



гормональной (эндокринной) и фосфорно-йодной (или кальциево-железистой) терапии. Стимулирующее значение приобретает витаминотерапия (витамины В<sub>1</sub>, В<sub>2</sub>, В<sub>6</sub>, В<sub>12</sub>, В<sub>15</sub>).

В качестве коррекционно-стимулирующей терапии может быть использован целый ряд физиотерапевтических мероприятий (свето-, электро- и водолечение).

Опыт последних лет показывает, что физиотерапия может быть использована значительно шире.

Целесообразно применение кварцевой лампы. Облучение кварцем способствует улучшению обмена веществ, кровоснабжения, деятельности эндокринных желез, мобилизует защитные средства организма. Облучение кварцем показано детям физически ослабленным (малокровным, с признаками рахита), вялым и заторможенным невропатом, детям с эндокринными расстройствами, с заболеваниями кожи и пр.

Противопоказаниями служат декомпенсированный порок сердца, активный туберкулез, резко выраженная вегетативная недостаточность.

Все водные процедуры (ванны, души) являются стимулирующими общее развитие организма, поскольку они имеют оздоровительное действие на вегетативную, а через нее и на центральную нервную систему.

В системе специальной лечебной коррекции особо важное значение приобретает применение ионофореза — введение некоторых лекарственных веществ с помощью электрического тока (по методу Бургиньона), например йода, кальция. Известно, что проникновение лекарственных веществ в мозг существенно ограничивается гематоэнцефалитическим барьером. Ионофорез способствует большей проницаемости указанного барьера. Корригирующее действие ионов является весьма уместным, например при наличии рубцов, спаек, образовавшихся вследствие воспалительных процессов.

То же можно сказать и о диатермии мозга. Токи высокой частоты имеют возможность глубоко проникать в организм и регулировать физиологические процессы путем улучшения кровообращения и активации процессов обмена. Замечено благоприятное действие диатермии на вегетативные механизмы. Поэтому практикуется диатермия симпатических узлов (пограничных шейных) по принципу рефлексотерапии. Это способствует регуляции нервно-гуморального тонуса и трофических процессов в нервных клетках.

Необходимо упомянуть, что ионофорез и диатермия требуют глубокого знания сущности электротерапии; оказание такого рода лечебной помощи возможно при наличии врача-специалиста.

Большое значение имеет лечебная физкультура. Она особенно необходима, когда речь идет о детях, страдающих общей заторможенностью, парезами, гиперкинезами. В этих случаях



целесообразно использовать так называемый компенсаторно-уравновешивающий метод Френкеля.

Необходимо подчеркнуть, что специальные лечебно-корригирующие мероприятия должны проводиться в тесной связи с общегигиеническими. Их необходимо увязывать с занятиями физкультурой и спортом, с трудовой деятельностью и другими сторонами учебно-воспитательной работы.

Большое значение в развитии нервно-психической сферы детей-олигофренов приобретает логопедическая работа. Ее цель состоит в устранении дефектов речи, которые нередко сопровождают основной дефект (снижение интеллекта). Недоразвитие речи задерживает умственное развитие ребенка и поэтому должно устраняться. Логопедическая коррекция проводится специалистом-логопедом.

Тренируя отсталую психику ребенка в ходе педагогического процесса и воздействуя на нее с помощью ряда медицинских мероприятий, врач и педагог могут добиваться значительных результатов.

Совместная работа врача-психоневролога и педагога должна быть отражена и закреплена в годичных и четвертных планах врача. Участие врача в педагогической работе может осуществляться по следующим разделам.

Врач участвует в приемно-отборочной комиссии по приему детей во вспомогательные школы и интернаты. Врач дает медицинские указания, касающиеся комплектования классов, учебных мастерских, групп, объединяющих детей для выполнения сельскохозяйственных работ.

Врач определяет возможность и дозировку трудовой нагрузки, целесообразность выполнения тех или других видов труда применительно к конкретному ученику.

Врач организует на методсоветах и педагогических советах клинический разбор (совместно с педагогом) отдельных детей, например с явлениями логопатии, алалии, дисграфии в целях организации специальной работы.

Врач проводит профилактические беседы с родителями о причинах умственной отсталости. Читает лекции педагогам по вопросам клиники олигофрений.

Опыт показывает, что в тех учреждениях для умственно отсталых детей, где работает опытный врач, специалист в области детской психопатологии, обеспечивается более высокий уровень работы специального учреждения.



## ГЛАВА X

### РЕАБИЛИТАЦИЯ И СОЦИАЛЬНО-ТРУДОВАЯ АДАПТАЦИЯ ЛИЦ С ЯВЛЕНИЯМИ ОЛИГОФРЕНИИ

Под реабилитацией лиц с умственной отсталостью понимается возможное восстановление их психической активности в процессе воспитания, обучения и лечения; социально-трудовая адаптация олигофренов — приспособление их к полезной трудовой деятельности. Само собой разумеется, что речь идет о двух взаимосвязанных, взаимопроникающих процессах.

Реабилитация умственно отсталых осуществляется в двух направлениях.

Поскольку большинство детей-олигофренов перенесли те или иные мозговые заболевания, по отношению к ним должен быть осуществлен ряд лечебных мероприятий. Другой аспект реабилитации — специально организованное обучение и воспитание умственно отсталых детей. Обучение и воспитание являются теми мощными стимулами, которые способствуют развитию умственно отсталого ребенка.

Все эти мероприятия проводятся в нашей стране в условиях вспомогательных школ и специальных интернатов. В настоящее время по данным Министерства социального обеспечения РСФСР развернут ряд коек в сети специализированных учреждений для умственно отсталых детей (помимо вспомогательных школ), где проводится лечебно-педагогическая работа. Вновь вводимые детские учреждения строятся по типовым проектам. В них имеются благоустроенные мастерские, водолечебницы, кабинеты диагностические, физиотерапевтические и лечебной физкультуры.

Лаборатории и кабинеты оснащены современным оборудованием. Возросло количество врачей и педагогов, работающих в данных учреждениях. В учреждениях для умственно отсталых детей создаются все условия для осуществления необходимой лечебной и педагогической работы.

Коллективы педагогов и врачей связаны с научно-исследовательскими институтами: НИИ психиатрии МЗ РСФСР, НИИ дефектологии АПН СССР и др. В содружестве с учеными различных специальностей ведется научно-исследовательская работа,



посвященная вопросам теории и практики воспитания, обучения и лечения умственно отсталых.

В настоящее время воспитанники с неполноценным умственным развитием изучаются в разных аспектах: клиническом (с целью определения нозологической формы олигофрении, ее патогенеза), педагогическом (с целью совершенствования методов обучения и воспитания), психологическом (в плане изучения структуры основного дефекта и его связи с другими структурами личности), социально-трудовом (в смысле поисков более эффективной подготовки их к трудовой деятельности и т. п.).

Необходимость изучения олигофрении в разных аспектах, как уже говорилось в начале книги, обусловлена тем, что до сих пор нет единого мнения по вопросу определения понятия «олигофрения»<sup>1</sup>. Так, например, в некоторых капиталистических странах олигофрения трактуется расширительно. Речь идет о том, что в число олигофренов включают, например, лиц с временными задержками развития, обусловленными соматической ослабленностью ребенка и его тяжелыми условиями жизни в семье. В этой связи советский исследователь Д. Е. Мелехов пишет о том, что такие направления находят все большее распространение и даже признание в работах по социальной реабилитации лиц со сниженным интеллектом в ряде стран Запада.

Такое расширительное толкование олигофрении объясняется тем, что при определении умственной недостаточности неправомерно игнорируется клинический аспект. Заключение делается только на основании констатации снижения способности к социальной адаптации, неумения приспособиться к самостоятельной жизни. Такого рода подход объясняется тем, что в ряде капиталистических стран вопросами социальной реабилитации и социально-трудовой адаптации занимаются лица, которые в большинстве своем не имеют медицинского образования (педагоги, психологи, социальные работники). Участие врачей при решении указанных вопросов носит ограниченный характер. Все это приводит к тому, что понятие «слабоумие» и его клиническая характеристика становятся расплывчатыми.

Социально-трудовая адаптация лиц с явлениями умственной отсталости предполагает организацию мероприятий, связанных с их включением в социально-полезную трудовую деятельность.

Конечным результатом этих мероприятий является устройство умственно отсталых лиц на работу. Изучение этого вопроса (катамнез) сотрудниками ЦИЭТИНа применительно к взрослым с явлениями олигофрении показало, что 75% всех обследованных больных систематически работают (77% из числа дебилов и 66% из числа имбецилов). На подсобной работе занято 42%; на несложной ручной ремесленной работе — 37%; 21%

<sup>1</sup> Проблемы олигофрении. Под ред. П. Н. Ляшко и Д. Д. Федотова. М., Изд. Министерства социального обеспечения РСФСР, 1970.



взрослых умственно отсталых работают в специальных мастерских медицинских учреждений<sup>1</sup>.

Большое теоретическое и жизненно практическое значение имеет проблема социально-трудовой адаптации умственно отсталых детей и подростков.

В условиях специальной школы дети-олигофрены овладевают элементарными операциями во время занятий ручным трудом, а затем определенными профессиональными навыками.

Изучение трудовой деятельности больных олигофренией в соотношении с состоянием клинической картины (по данным Д. Е. Мелехова) показало, что эффективность их труда зависит не только от степени интеллектуального дефекта, но и от других особенностей личности: эмоциональной уравновешенности, целенаправленной активности, выносливости, характера интересов, побуждений и т. д. Отсюда следует, что психологические исследования всех сторон личности олигофрена являются важным дополнением к данным клинических наблюдений. В настоящее время все больше подтверждается положение, согласно которому при слабоумии имеет место недоразвитие всей личности больного, а не только его интеллекта.

Изучение высшей нервной деятельности олигофренов обнаруживает качественные особенности основных нервных процессов. Инертность, нестойкость условных рефлексов затрудняет формирование динамических стереотипов, которые представляют собой физиологическую основу различных навыков (как учебных, так и трудовых). Отсюда следует, что подготовка олигофренов к трудовой деятельности должна начинаться уже в специальной школе.

Надо сказать, что в этой подготовке имеется ряд недостатков, поскольку формирование тех или иных профессиональных навыков осуществляется без необходимого учета особенностей их высшей нервной деятельности. В результате, их иногда пытаются обучать тем профессиям, которыми они вообще овладеть не в состоянии.

Изучение состава детей-олигофренов показывает, что при их трудовом обучении нельзя ограничиваться учетом только степени умственной отсталости. Наблюдения ряда авторов, изучавших трудовую направленность детей-олигофренов, показали, что нередко в одной и той же группе в среднем с одинаковой степенью умственной отсталости встречаются дети, по-разному овладевающие определенными трудовыми навыками. Одни дети быстро усваивают соответствующие трудовые навыки, у вторых это происходит с большим трудом. У третьих они вообще не образуются. В то же время представители двух последних групп

<sup>1</sup> См.: Д. Е. Мелехов. Вопросы систематики олигофрении в свете задач социально-трудовой адаптации. В сб.: «Проблемы олигофрении». Под ред. П. Н. Ляшко и Д. Д. Федотова. Изд. Министерства социального обеспечения РСФСР. М., 1970.



могут обнаруживать интерес и способность к овладению другими видами трудовой деятельности.

Неспособность некоторых детей-олигофренов, имеющих примерно одинаковый уровень снижения интеллекта, усвоить ряд профессиональных навыков или трудности, которые они при этом испытывают, могут иметь в своей основе особенности их высшей нервной деятельности. Это обстоятельство заставляет обучать учащихся тем трудовым навыкам, усвоению которых не будут препятствовать особенности их нервных процессов. Методы трудового обучения тоже должны носить дифференцированный характер.

В ряде работ советских авторов указывается на целесообразность подразделения их на группы соответственно особенностям высшей нервной деятельности.

Такой подход дает возможность заранее выбрать подходящую для них профессию. Понятно, что те профессии, которые требуют особой быстроты и точности движений, окажутся недоступными для тех групп олигофренов, которые не смогут удовлетворить указанным требованиям даже при длительном и совершенном во всех отношениях обучении. Прежде чем начать обучать олигофренов той или иной профессии, надо сопоставить структуру их дефекта с характером тех трудовых действий, которые надо усвоить в связи с овладением теми или иными трудовыми навыками.

В последние годы в отдельных школах делается попытка строить обучение трудовым навыкам с учетом нервно-психических особенностей, присущих различным группам олигофренов. Так, например, поступает директор вспомогательной школы-интерната города Вильнюса Р. А. Шлоссберг. При этом в основу деления олигофренов на соответствующие группы он берет классификацию, предложенную М. С. Певзнер. Такой подход дал возможность Р. А. Шлоссберг осуществлять трудовую подготовку детей-олигофренов сравнительно более эффективно. Трудовая подготовка учащихся в данной школе разделяется на ряд своеобразных этапов. Учащиеся школы объединяются в группы по признаку их успеваемости по труду и другим предметам. Таких групп три. В первую группу вошли сильные ученики, во вторую — средние, в третью — слабые. Ученики, которые вошли в группу сильных, хорошо выполняли задания, отличались трудолюбием и необходимой трудовой направленностью. Средние ученики нуждались в дополнительной помощи со стороны учителя и инструктора по труду. Слабые могли работать только по индивидуальной программе и при постоянной помощи учителя.

На протяжении трех лет их успеваемость не была неизменной. Так, например, повышалась трудовая активность некоторых из средних учеников. Таким образом, на основе учета успеваемости и способности выполнять задания по труду шла дифференциация учащихся младших классов на первом этапе их обучения.



На четвертом году обучения проводилось тщательное исследование нервно-психического состояния детей. Сопоставление трудовых возможностей олигофренов с полученными клиническими данными обнаружило довольно высокий уровень корреляции между этими двумя показателями. В старших классах на основе описанного предварительного изучения и последующего профотбора учащиеся также подразделялись на соответствующие группы. Так, в сильную группу вошли ученики, проявившие интерес и способности к будущей специальности. По клиническим данным это чаще были подростки с неосложненной формой олигофрении, с относительно устойчивым характером нейродинамики. Учащиеся с тормозным и неустойчивым типом нервной деятельности обнаруживали сравнительно более низкую работоспособность, некоторые из них оказывались неподготовленными к выполнению отдельных видов профессионально-трудовой деятельности. В связи с этим менялись профессиональная ориентация и методы обучения. Важным мероприятием явилось изменение длительности производственной практики, которая проводилась уже в условиях современного производства.

Такое изменение было обусловлено тем, что некоторые учащиеся старших классов терялись и испытывали трудности, попав в производственный цех. Удлинение времени их пребывания в цехе во время производственной практики создавало условия для их лучшей адаптации на производстве.

Таким образом, кратко описанный опыт учета индивидуальных особенностей детей-олигофренов на этапе предварительного выбора профессии и разработка адекватных приемов трудового обучения способствует в дальнейшем их лучшей адаптации на производстве.

Аналогичные попытки были сделаны А. В. Политовой в условиях школы ФЗУ (г. Ленинград). А. В. Политова организовала опытное обучение специальности «мотальщица» девочек, окончивших вспомогательную школу. Отбор в группу осуществлялся на основе учета психологических особенностей и степени развития моторной сферы. Сам производственный процесс был разделен на продуманные этапы, которыми постепенно овладевали молодые работницы. В результате такого подхода они хорошо усвоили данную трудовую операцию.

Таким образом, социально-трудовая адаптация лиц с неполноценным умственным развитием имеет специфические особенности. Она предполагает использование специальных приемов и методов трудового обучения, опирающееся на знание психических особенностей учащихся. Она предполагает также дифференцированный подход к отдельным группам учащихся. Социально-трудовая адаптация лиц с явлениями слабоумия должна начинаться в условиях вспомогательной школы. Обоснованный выбор профессии должен строиться с учетом особенностей нервно-психической сферы детей-олигофренов.



## ЛИТЕРАТУРА

- Ананьев Б. Г. Труд как важнейшее условие развития чувствительности. «Вопросы психологии», 1956, № 1.
- «Болезнь Дауна», под ред. Е. Ф. Давиденковой. М., «Медицина», 1966.
- Бочкарев Н. Е. Педагогика Монтеessori в критическом освещении. Изд-во Госпроснаба, Пермь, 1925.
- Василевская В. Я. Педагогическое изучение глубоко отсталых детей. В кн.: «Обучение и воспитание умственно отсталых детей», М., Изд-во АПН РСФСР, 1960.
- Власова Т. А., Певзнер М. С. Дети с отклонениями в развитии. М., «Просвещение», 1967.
- Власова Т. А., Певзнер М. С. О детях с отклонениями в развитии. М., «Просвещение», 1973.
- Выготский Л. С. Проблема умственной отсталости. В кн.: «Избранные психологические исследования». М., Изд-во АПН РСФСР, 1956.
- Выготский Л. С. Умственное развитие детей в процессе обучения. М., Госучпедгиз, 1935.
- Выготский Л. С. Развитие высших психических функций. М., Изд-во АПН РСФСР, 1960.
- Выготская Г. Л. О соотношении слова и действия у умственно отсталых школьников. В сб.: «Специальная школа», вып. 2, 1963.
- «Дети с отклонениями в развитии», под ред. М. С. Певзнер. М., «Просвещение», 1966.
- «Дефективные дети и школа», под ред. В. П. Кащенко. М., 1912.
- Забражная С. Д., Шостак Б. И. и др. Отбор детей во вспомогательные школы. М., «Просвещение», 1971.
- Замский Х. С. История обучения и воспитания умственно отсталых детей. М., «Просвещение», 1966.
- Занков Л. В. Психология умственно отсталого ребенка. М., Учпедгиз, 1939.
- Каннабих Ю. История психиатрии. Л., Госмедгиз, 1928.
- Лурия А. Р. Мозг человека и психические процессы, т. 1, 2. М., «Педагогика», 1970.
- Клинико-генетические исследования олигофрении. Под ред. М. С. Певзнер. М., «Педагогика», 1972.
- Ляпидевский С. С. Дети с последствиями перенесенных энцефалитов. М., Учпедгиз, 1948.
- Ляпидевский С. С., Азбукина В. Д. Лекции по психопатологии детского возраста. М., «Просвещение», 1969.
- Ляшко Н. Н. и Федотов Д. Д. Проблемы олигофрении. М., «Медицина», 1970.
- «Методы исследования детей при отборе во вспомогательные школы», под ред. А. Р. Лурия и В. И. Лубовского. М., «Просвещение», 1964.
- «Особенности умственного развития учащихся вспомогательных школ», под ред. Ж. И. Шиф. М., «Просвещение», 1965.
- Павлов И. П. Полн. собр. соч., изд. 2, т. 2—4. М., Изд-во АН СССР, 1951.
- Певзнер М. С. Дети-олигофрены. М., Изд-во АПН РСФСР, 1959.
- «Психологические проблемы неуспеваемости школьников», под ред. Н. А. Менчинской. М., «Педагогика», 1971.
- Рубинштейн С. Я. Психология умственно отсталого ребенка. М., «Просвещение», 1969.
- Русских В. В. Олигофрении и смежные формы. М., «Медицина», 1969.
- Сухарева Г. Е. Клинические лекции по психиатрии детского возраста, т. 3. М., «Медицина», 1965.
- Ушаков Г. К. Детская психиатрия. М., «Медицина», 1973.
- Фрейеров О. Е. Легкие степени олигофрении. М., «Медицина», 1968.
- Чистович А. С. Лекции по психопатологии детского возраста. М., «Просвещение», 1966.



# ОГЛАВЛЕНИЕ

Предисловие . . . . .	3
Глава I. Основные этапы развития учения о слабоумии в детском возрасте . . . . .	5
§ 1. Зарождение учения о слабоумии. Становление психиатрии как самостоятельной науки . . . . .	5
§ 2. Учение о слабоумии в дореволюционной России . . . . .	8
§ 3. Учение об олигофрении в советский период . . . . .	9
§ 4. Современный этап в развитии учения об олигофрении . . . . .	10
Глава II. Этиология олигофрении . . . . .	14
Глава III. Анатомо-физиологические нарушения при олигофрении . . . . .	23
§ 1. Особенности морфологии мозга . . . . .	24
§ 2. Особенности физиологической деятельности мозга . . . . .	27
Глава IV. Классификация олигофрений . . . . .	30
Глава V. Клинико-педагогическая характеристика детей-олигофренов . . . . .	37
§ 1. Особенности соматического состояния . . . . .	37
§ 2. Отклонения в неврологическом состоянии . . . . .	38
§ 3. Особенности психического состояния . . . . .	39
Глава VI. Клинические формы олигофрении, обусловленные повреждением зародышевых клеток, расстройствами обмена веществ наследственного генеза и экзогенными вредностями . . . . .	56
§ 1. Микроцефалия . . . . .	56
§ 2. Хромосомные заболевания . . . . .	62
§ 3. Энзимопатические формы слабоумия, обусловленные нарушением обмена веществ наследственного генеза (дисферментозы) . . . . .	70
§ 4. Дизостозические и ксеродермические формы олигофрении . . . . .	73
§ 5. Олигофрения в связи с гемолитической болезнью новорожденных . . . . .	75
§ 6. Олигофрения инфекционного происхождения . . . . .	77
§ 7. Синдром слабоумия при головной водянке (гидроцефалии) . . . . .	87
§ 8. Олигофрения травматического происхождения . . . . .	92
§ 9. Олигофрения на почве поражения эндокринной системы . . . . .	95
Глава VII. Приобретенное слабоумие (деменция) . . . . .	98
Глава VIII. Дети с задержанным темпом психического развития и вопросы дифференциальной диагностики . . . . .	110
§ 1. Неуспеваемость и умственная отсталость . . . . .	111
§ 2. Астенические состояния . . . . .	112
§ 3. Психофизический инфантилизм . . . . .	113
§ 4. Дисгармоническое развитие (избирательная неспособность к овладению отдельными навыками) . . . . .	114
§ 5. Вопросы дифференциального диагноза . . . . .	114
Глава IX. Медицинская работа во вспомогательных школах и детских домах для умственно отсталых детей . . . . .	120
Глава X. Реабилитация и социально-трудовая адаптация лиц с явлениями олигофрении . . . . .	129
Литература . . . . .	134
	135



*Сергей Семенович Ляпидевский,  
Бронислава Ильинична Шостак*

**КЛИНИКА ОЛИГОФРЕНИИ**

Редактор *И. В. Жуков*  
Художник *Г. А. Жегин*  
Художественный редактор *А. И. Овчинников*  
Технический редактор *М. И. Сафронович*  
Корректор *Л. П. Михеева*

Сдано в набор 28/III 1973 г. Подписано к печати 8/X 1973 г.  
60×90<sup>1</sup>/<sub>16</sub>. Бум. тип. № 2. Печ. л. 8,5. Уч.-изд. л. 9,96.  
А 07209. Тираж 20 тыс. экз. Зак. 134.

Издательство «Просвещение» Государственного комитета  
Совета Министров РСФСР по делам издательств, поли-  
графии и книжной торговли. Москва, 3-й проезд Марьи-  
ной рощи, 41.

Типография изд-ва «Уральский рабочий», г. Свердловск,  
пр. Ленина, 49. Цена 56 коп.















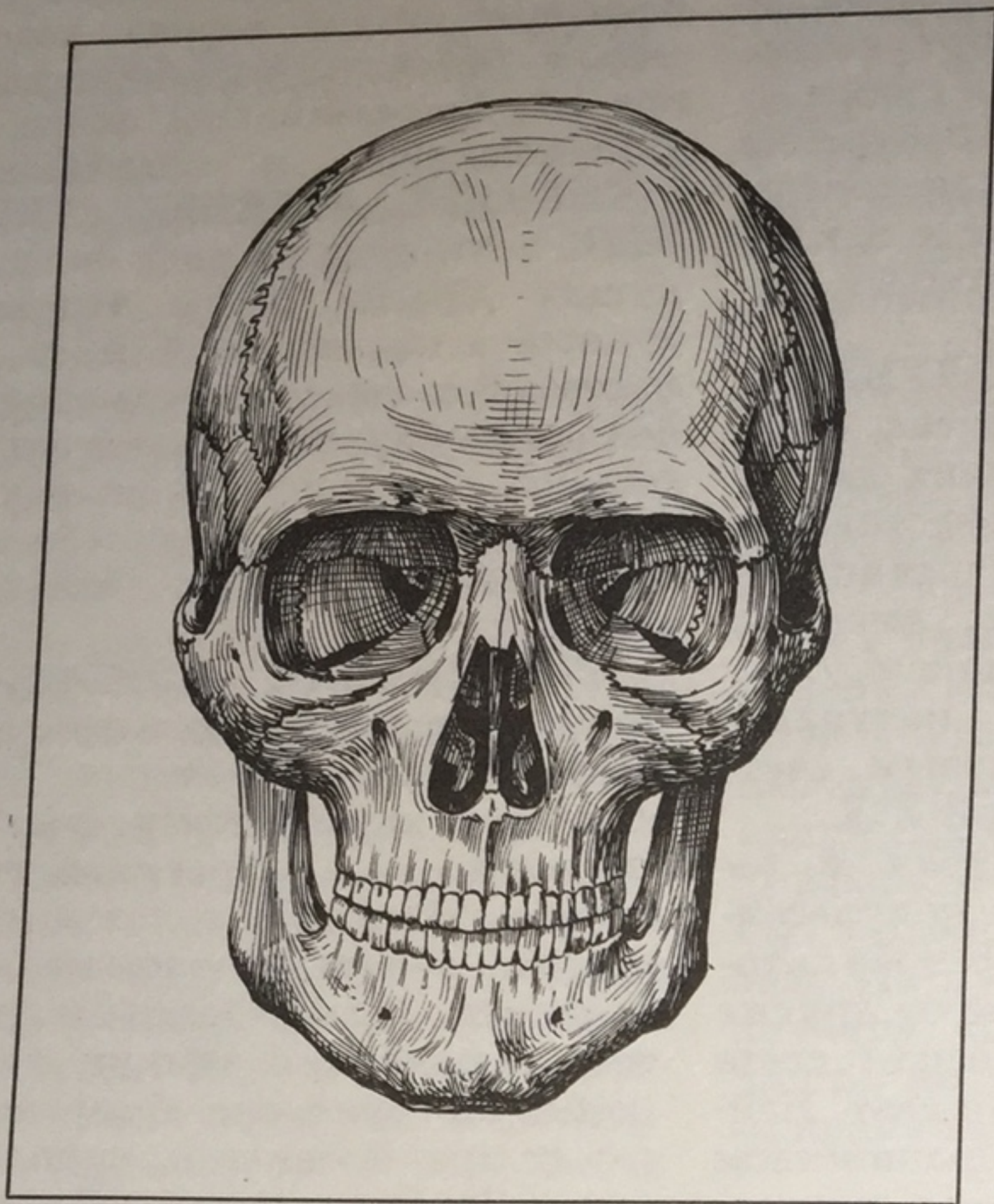
56 KON.

875024



С.С.П.Д.Е.В.С.К.И.Н.; Б.И.П.И.О.Т.А.Ж.Е.  
К.В.Н.А.О.Т.О.П.Е.Т.И.





## АНАТОМИЯ ГОЛОВЫ ЧЕЛОВЕКА

**Х**удожник должен с первых штрихов метко характеризовать модель, которую он рисует с натуры, по памяти или представлению. Особенности общей формы головы человека в какой-то степени определяют и его психологию, характер. Для того чтобы научиться видеть строение головы, надо иметь определенные анатомические знания. Следует изучить типичные примеры, показывающие разницу и сходство форм.

На рисунке показан неравномерный рост костей черепа. Голова взрослого по сравнению с головой ребенка имеет целый ряд отличий. Характерными особенностями детского черепа являются относительно крупные формы костей собственно черепа и маленькие по сравнению с ними кости лица и хрящевого скелета носа. У ребенка до двух лет кости мозгового черепа — затылочная, теменная, лобная, височная и клиновидная — еще не соединены швами. Между ними располагаются роднички из мягкой соединительной ткани, затем роднички зарастают, превращаются в костные ткани, а кости соединяются швами.

У ребенка лобная пазуха не развита. Выступ лобной кости у детей глубже передней точки лба. У некоторых взрослых она тоже является передней точкой, но располагается выше, примерно на уровне лобных бугров (см. схему). У ребенка точка Л располагается посередине высоты головы, у взрос-

лого размер Л — Тв (верхняя точка теменной кости) относится к размеру Л — П чаще всего как три к четырем, а у ребенка — как два к двум. Выбранная нами единица измерения примерно соответствует 3,3 см.

Средняя высота головы взрослого — 23 см, головы ребенка — 12 см (при общем росте 52 см). Обычно в высоту голова увеличивается в два раза (у разных людей несколько по-разному). Кости верхней части черепа вырастают в полтора раза и более, а кости нижней части головы, лицевые, вырастают более чем в два раза. Соотношение размеров высоты головы и ее глубины можно характеризовать как 4 к 4,5 у ребенка и 7 к 6 — у взрослого. Таким образом, мы видим, что у ребенка голова круглее, а у взрослого удлинена. Сильнее всего вырастает нижняя челюсть, у каждого человека ее форма индивидуальна. Отличие форм зависит от разных причин, например, от физического развития, наследственности, профессии человека.

Разницу между общей формой головы и лица определяют собственно череп, кости лица и хрящевой скелет носа. Для точного построения в начальной стадии рисунка сравнивают между собой основные формы черепа по высоте, ширине и глубине.

Можно определить четыре характерных типа черепа: 1) лобный, когда сильно развита лобная кость; 2) затылочный, когда развита затылочная кость и задние отделы черепа; 3) высокий, когда теменная кость вытянута вверх; 4) низкий, когда более развиты нижние отделы основания черепа. Первые три типа встречаются чаще.

Все детали черепа надо связывать с наружной формой головы человека и пронаблюдать их в жизни, найти мысленно внутри живой формы. Они необходимы для первоначального построения рисунка и для наблюдения за характером пропорций и разнообразием формы головы у разных людей.

Не забудьте — с самого начала следует установить в рисунке пропорции, индивидуальный характер, пространственную и конструктивно-анатомическую взаимосвязь между линией профиля и основной горизонтальной плоскостью головы, определяющих также и наклон, и ракурс, и положение уха, и местонахождение в рисунке глаз, носа, рта, других форм.

Интересно при помощи вспомогательной вертикальной линии, проведенной через самую глубокую точку носа (на схеме — Нв), пронаблюдать за разнообразием линии профиля у разных людей. У одних лоб уходит назад, у других — выдается вперед. У одних нижняя челюсть выдается вперед, у других — отступает назад. Линия профиля имеет чрезвычайно важное значение для портретного сходства, но ее необходимо связать с костной конструктивной основой головы. Каждый человек имеет свой неповторимый характер строения черепа. Только поняв пластическое своеобразие его форм, возможно жизненно правдиво изобразить голову человека. Для этого, дорогие ребята, надо постоянно помнить о важности изучения пластической анатомии.

Б. ГОРБУНОВ,  
преподаватель Московской средней  
художественной школы при институте  
имени В. И. Сурикова



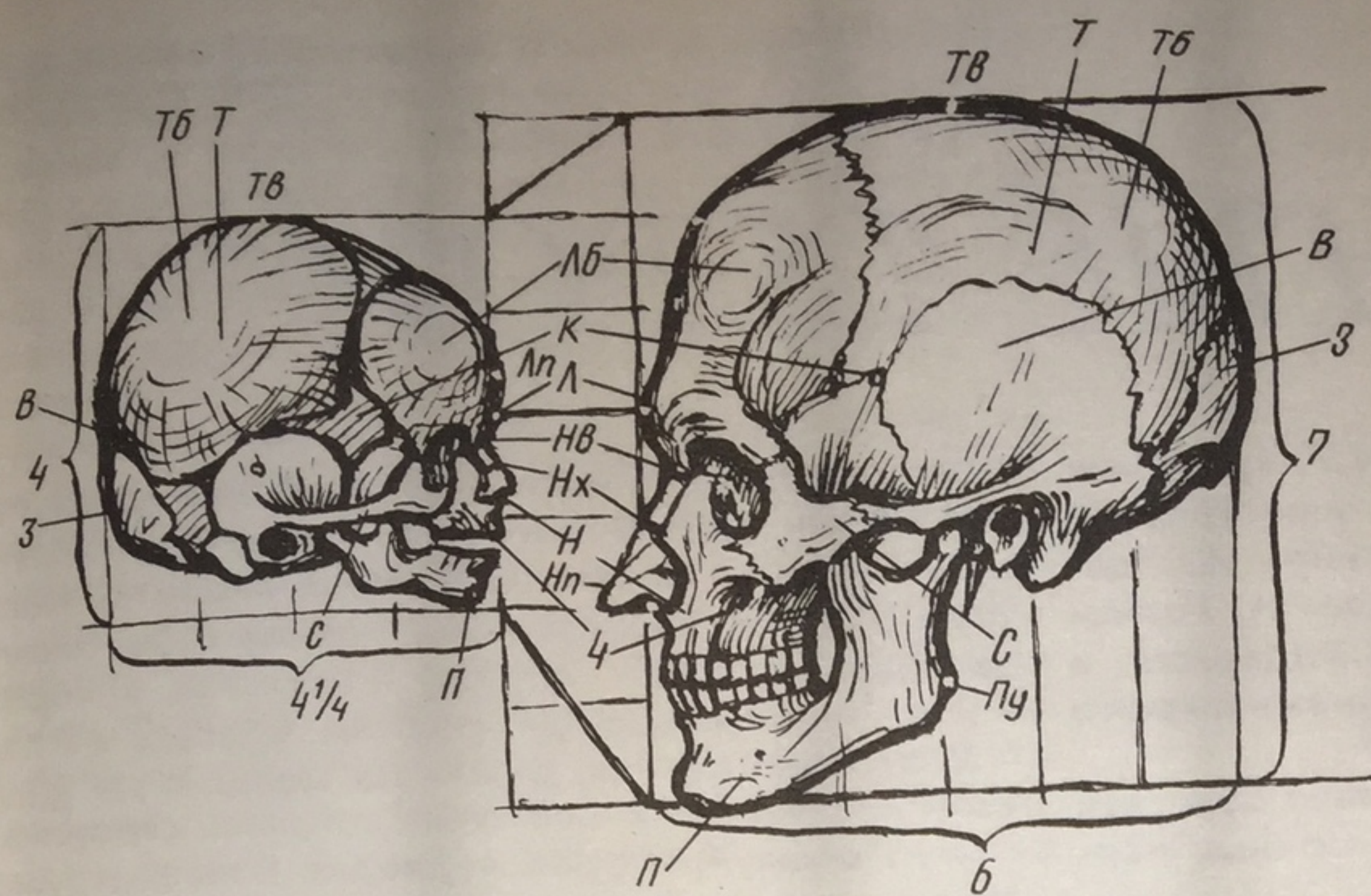


Рис. 1. Череп ребенка и взрослого. Условные обозначения: Л — лобная кость, Т — теменная кость, В — височная кость, З — затылочная кость, К — клиновидная кость, С — скуловая кость, Ч — верхняя челюсть, П — нижняя челюсть и форма подбородка, О — глазница (орбита), Н — форма носа (носовые кости и хрящевой скелет носа), Лп — передняя точка лба, Тв — верхняя точка головы.

Рис. 2. Лобный, затылочный, высокий и низкий типы черепа. Условные обозначения:

Кости обозначаются так же, как на рисунке 1. Линии: ЛГ — линия основной горизонтальной плоскости, проходящая через верхние точки наружного слухового прохода Ву и ниже точки глазниц — О. ЛП — линия профиля, проходит через точки П, Н, Л. ЛВ — вертикальная плоскость, Лв — линия волос. Другие точки: Пб — подбородочный бугорок нижней челюсти; точки Пб слева и справа от точки П устанавливают ширину подбородка и ширину основания головы, различную у разных людей. Пу — угол нижней челюсти. Расстояние между точками Пу устанавливает ширину нижней челюсти, различную у разных людей. Нв — корень носа, точка назион.

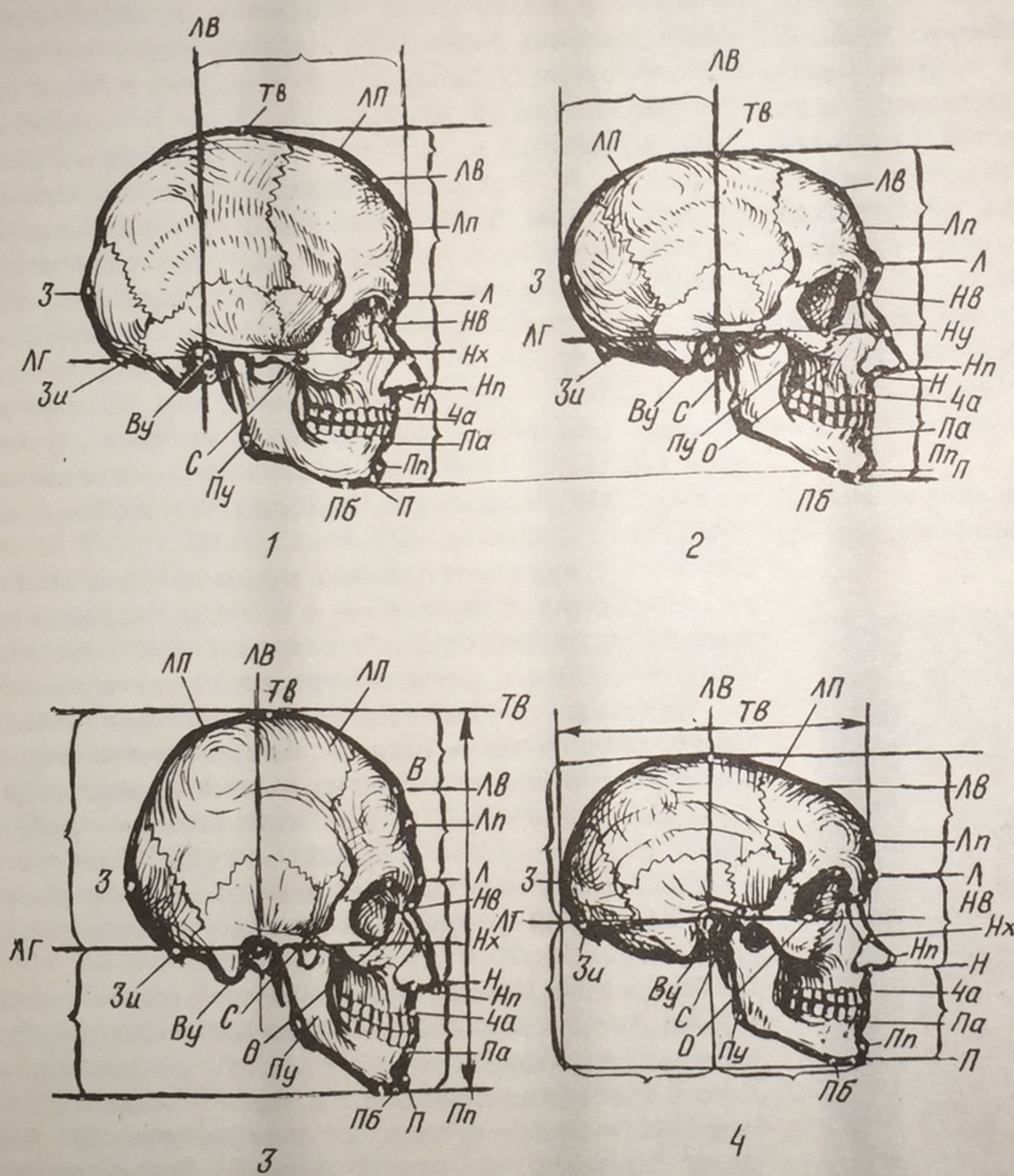
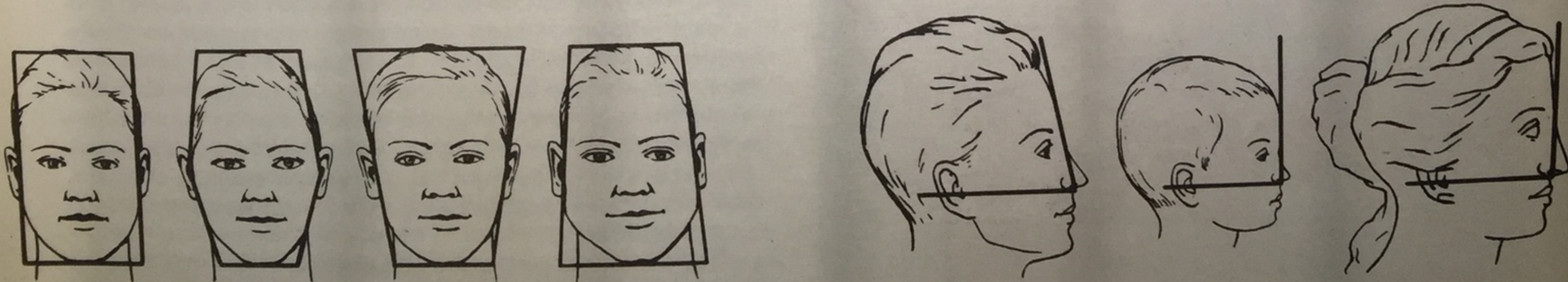


Рис. 3. Четыре различные формы головы при рассмотрении ее спереди. Схема.

Рис. 4. Общий угол лицевого профиля. Слева менее 90 градусов, посередине — равен 90 градусам, а справа — более 90 градусов.





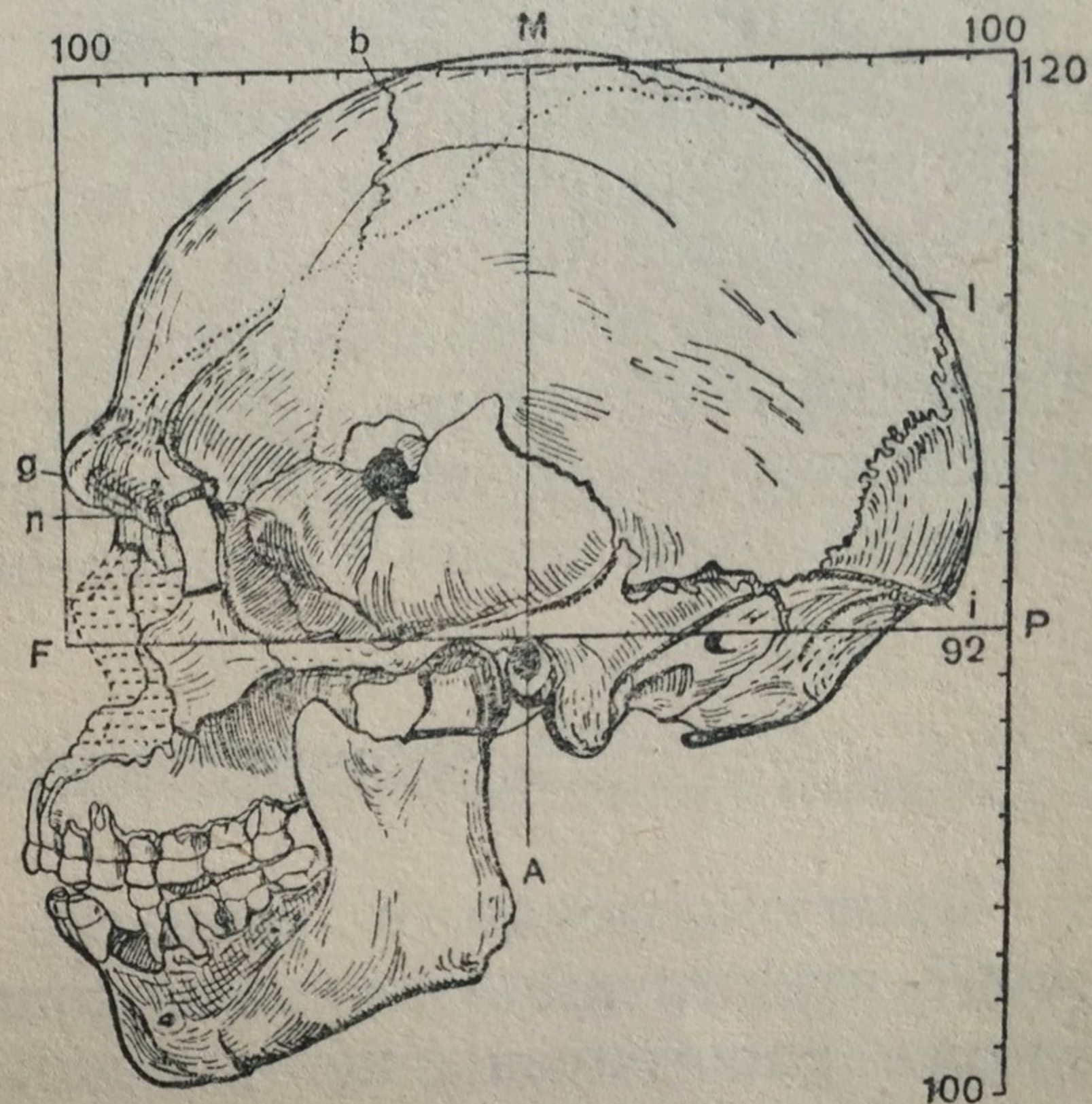
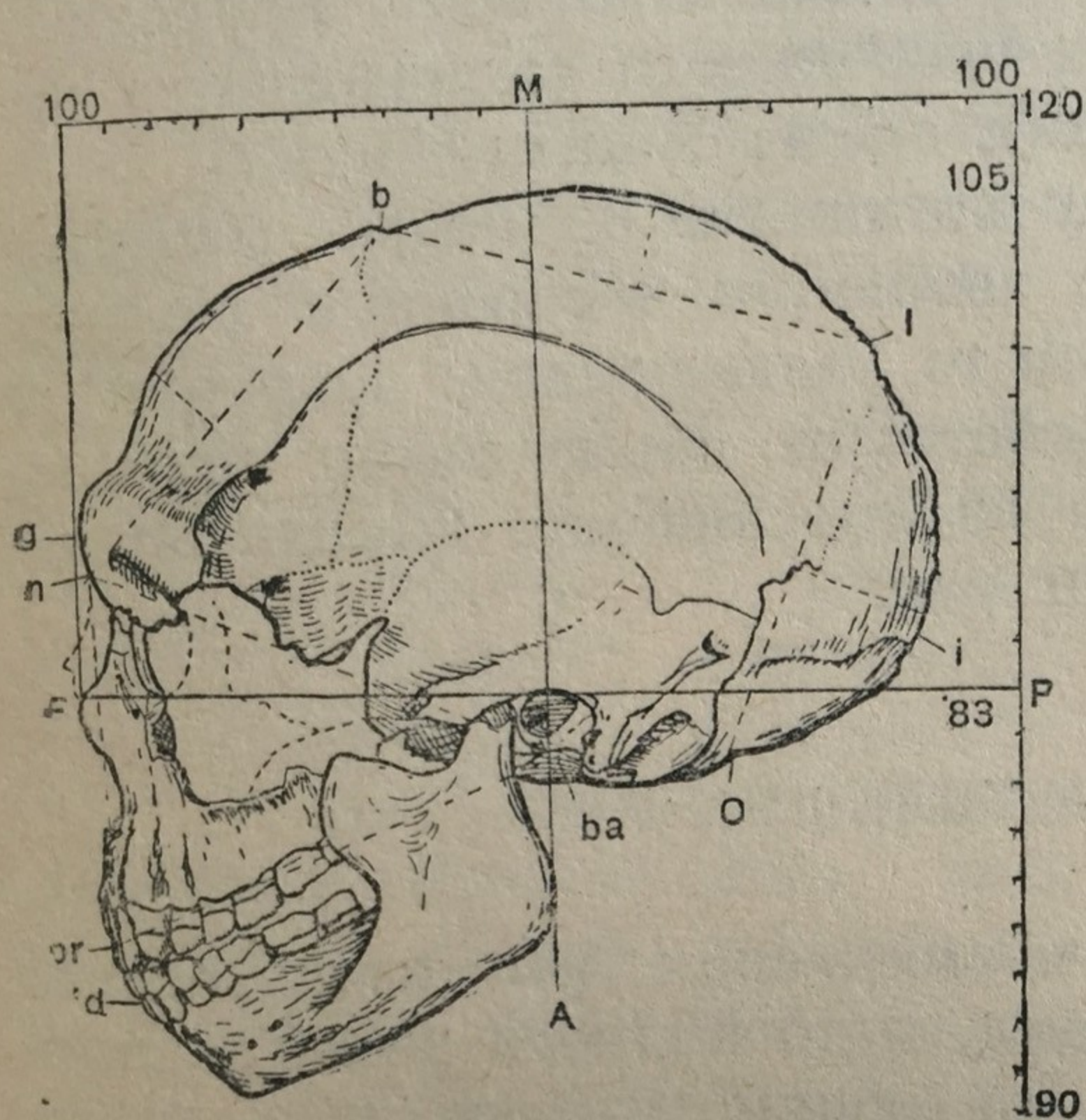


Рис. 36. Черепа неандертальцев из пещер Табун (слева) и Схул (справа).

FR — франкфуртская антропометрическая горизонталь; МА — линия, проходящая через верхнеушную точку; n — носовая точка — назион; g — передняя лобная точка — глабелла; b — точка на пересечении поперечного лобного (венечного) и продольного теменного (сагиттального) швов — брегма; I — точка на пересечении сагиттального и поперечного затылочного (ламбдовидного) швов — ламбда; i — точка на нижнезаднем крае затылочного поперечного валика — инион; цифры указывают миллиметры.





Рис. 103. Группа детей-наркоманов в учреждении для беспризорных.

нередкого злоупотребления ими, а быстро развивающееся привыкание ведет к тяжелой картине наркомании, более или менее одинаковой.



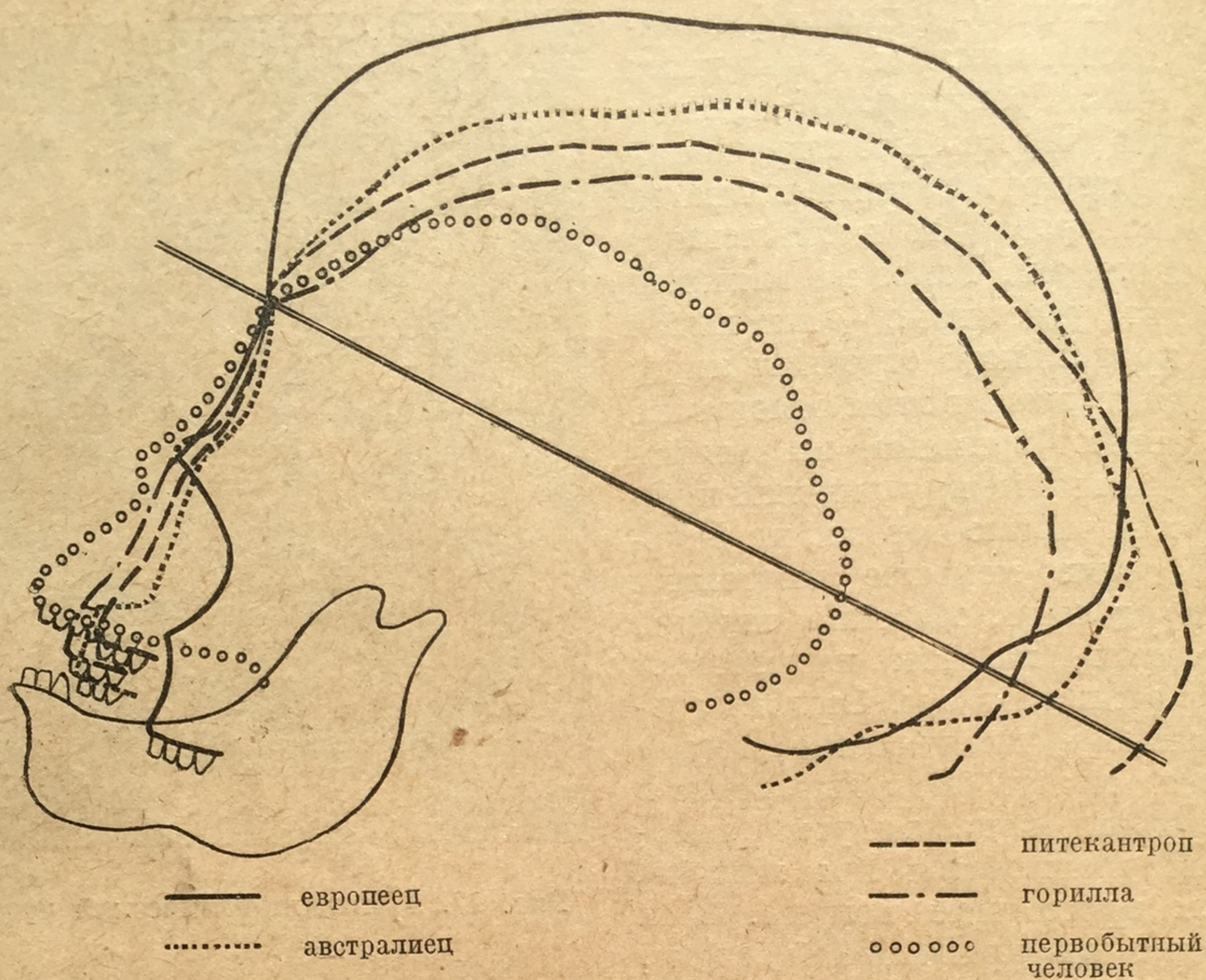


Рис. 18. Различные степени прогнатизма у обезьяны и человека.



Рис. 19. Неправильное, частью несимметричное строение черепа и лица у олигофренов; оттопыренная ушная раковина у мальчика справа.



# Примеры адаптивных расовых признаков.

## Цвет кожи

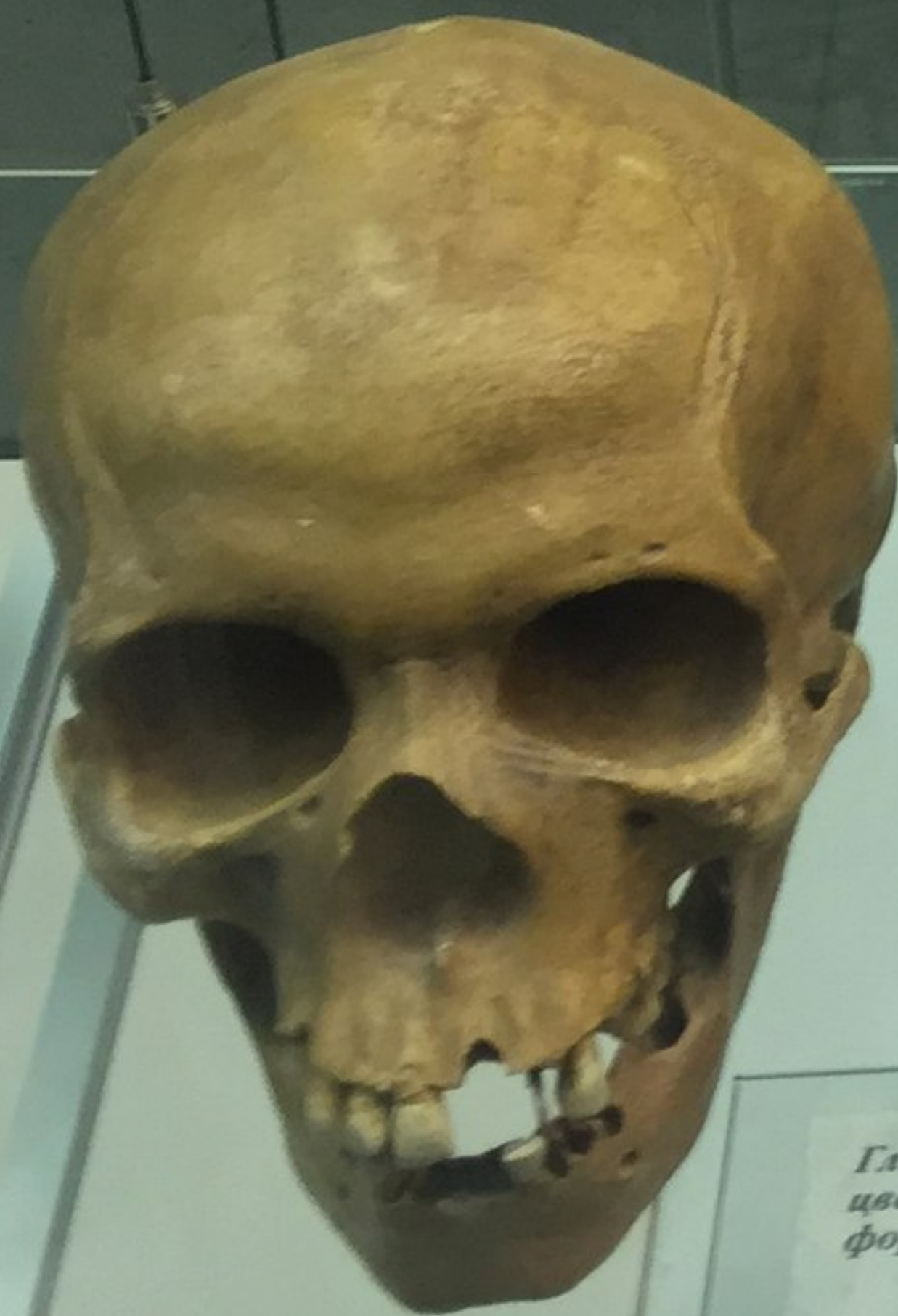
Оттенки цвета кожи связаны с количеством солнечного излучения. Чем больше интенсивность солнечного излучения, тем темнее кожа у людей, населяющих эту область (скопление пигмента меланина поглощает солнечные лучи, не давая организму перегреваться).

## Форма волос

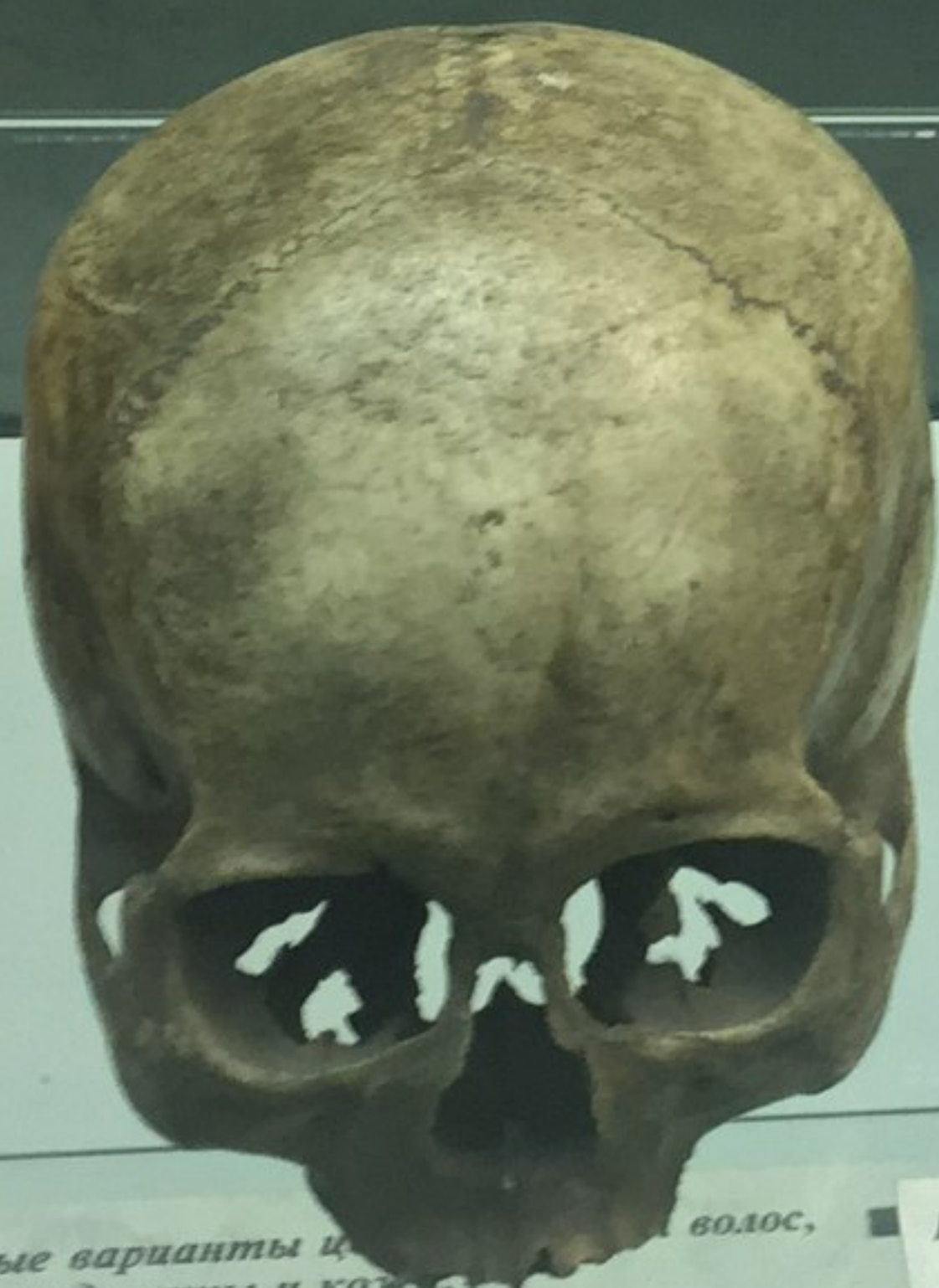
Курчавые волосы некоторых народов, населяющих тропики, защищают голову от интенсивного теплового излучения.



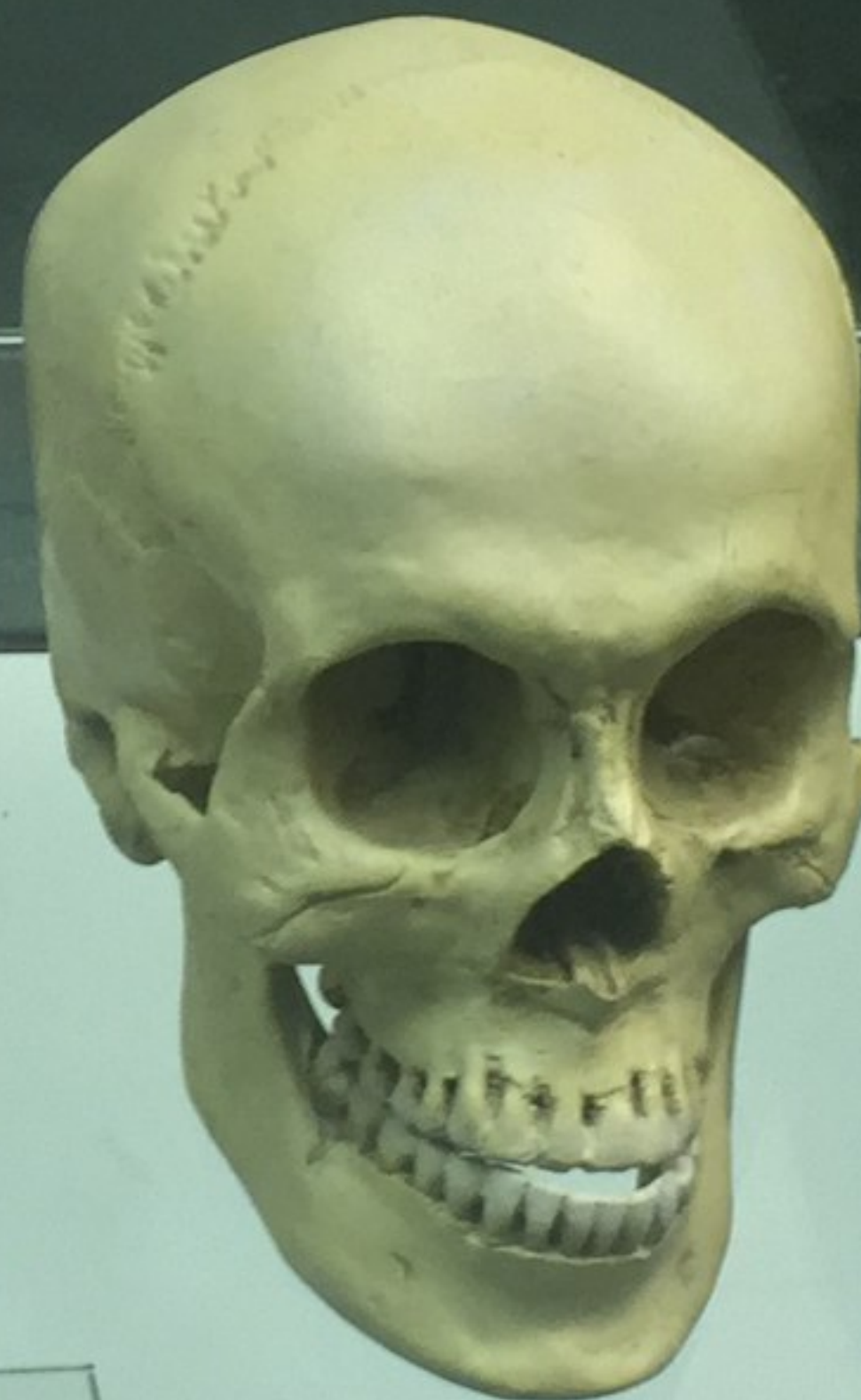
**Все человечество** в большей или меньшей степени носит смешанный характер. Изоляция никогда не была полной, поэтому человеческие расы не превратились в отдельные виды. В зонах соприкосновения ареалов формирования рас сохранились древние промежуточные формы: эфиопская (эфиопы), айнская (айны), лопановидная (лопары), полинезийская (маори, таитяне) и другие. В промежуточных расах очень велико взаимопроникновение черт: европеоидов и негроидов у эфиопов, европеоидов и монголоидов у лопарей, европеоидов и австралоидов у айнов, австралоидов и негроидов у полинезийцев. Метисация доказывает генетическое родство рас и принадлежность их к одному виду - *Homo sapiens*.



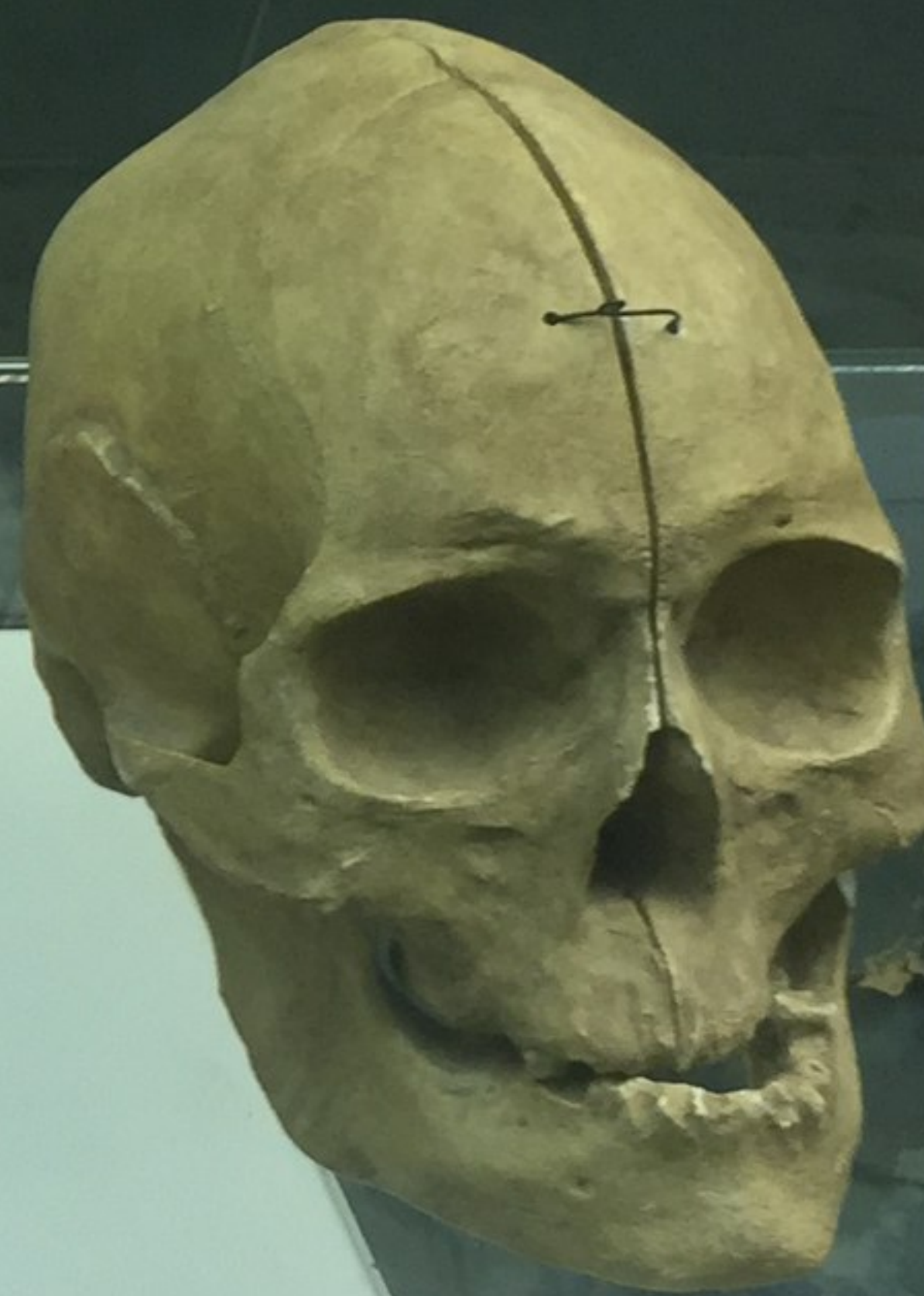
Мезокраний череп негритов из Кинго



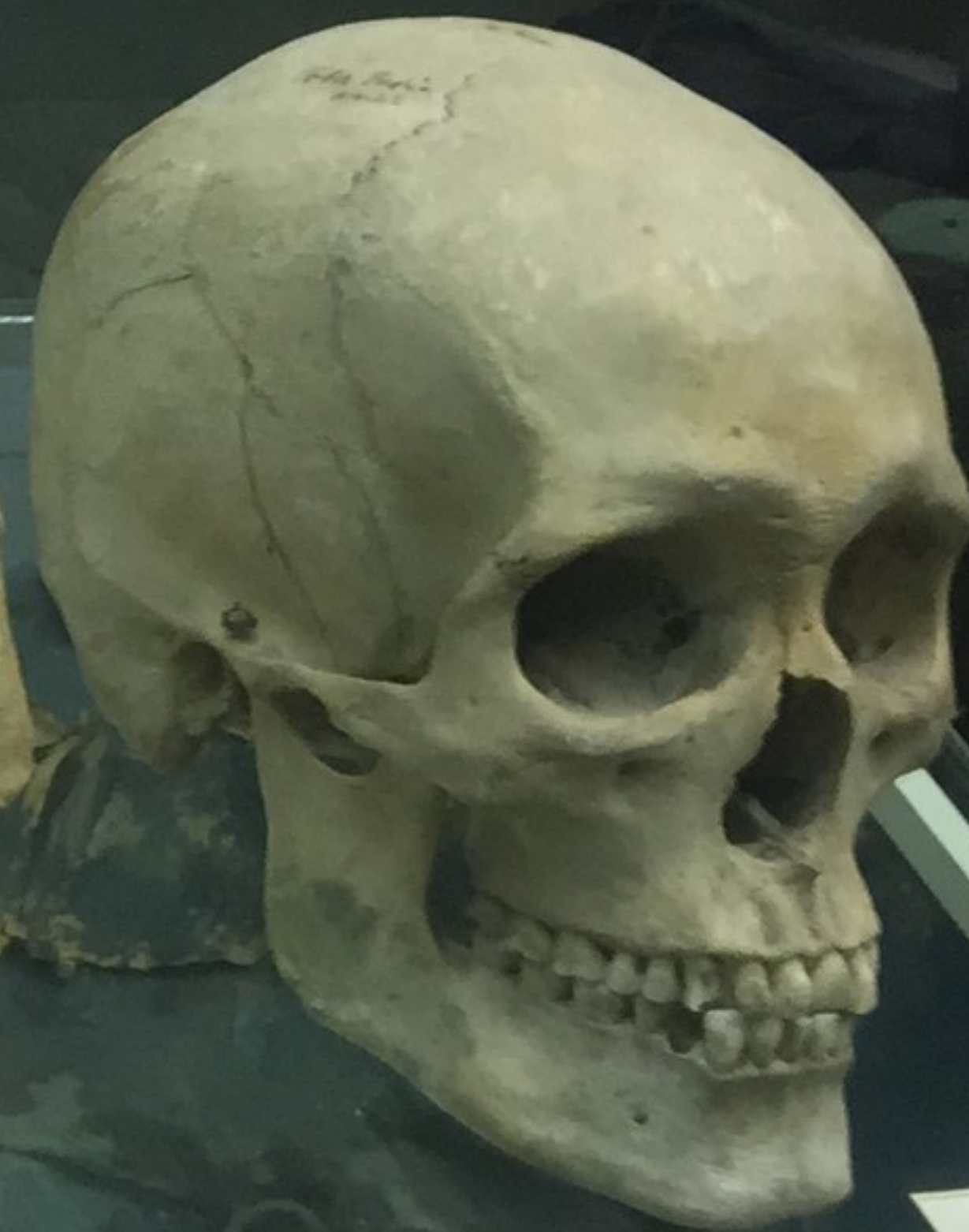
Бразилецкий череп негра



Мезокраний череп европеица (большая европеидская раса)



Довольно темный череп индейца (большая азиатско-американская раса)



Мезокраний череп индейца (большая азиатско-американская раса)

Главные варианты цвета радужины и кожи, формы глаза человека.

Волосы тугие (слева), курчавые (справа), волнистые, разной окраски.

Глаза светлые, смелые (у последнего показ у монголоидов и бушменов).

Кожа светлой, промежуточной и темной окраски.

Варианты формы черепа и признаков большой экваториальной расы



Основные признаки больших рас.

Признаки Цвета кожи

Раса	Евразийская (европеоидная)	Азиатско-американская (монголоидная)
Экваториальная (негро-австралоидная)	Темный (у бушменов - бурый)	Светлый или смуглый
Волосы	Курчавые или волнистые	Прямые, часто жесткие





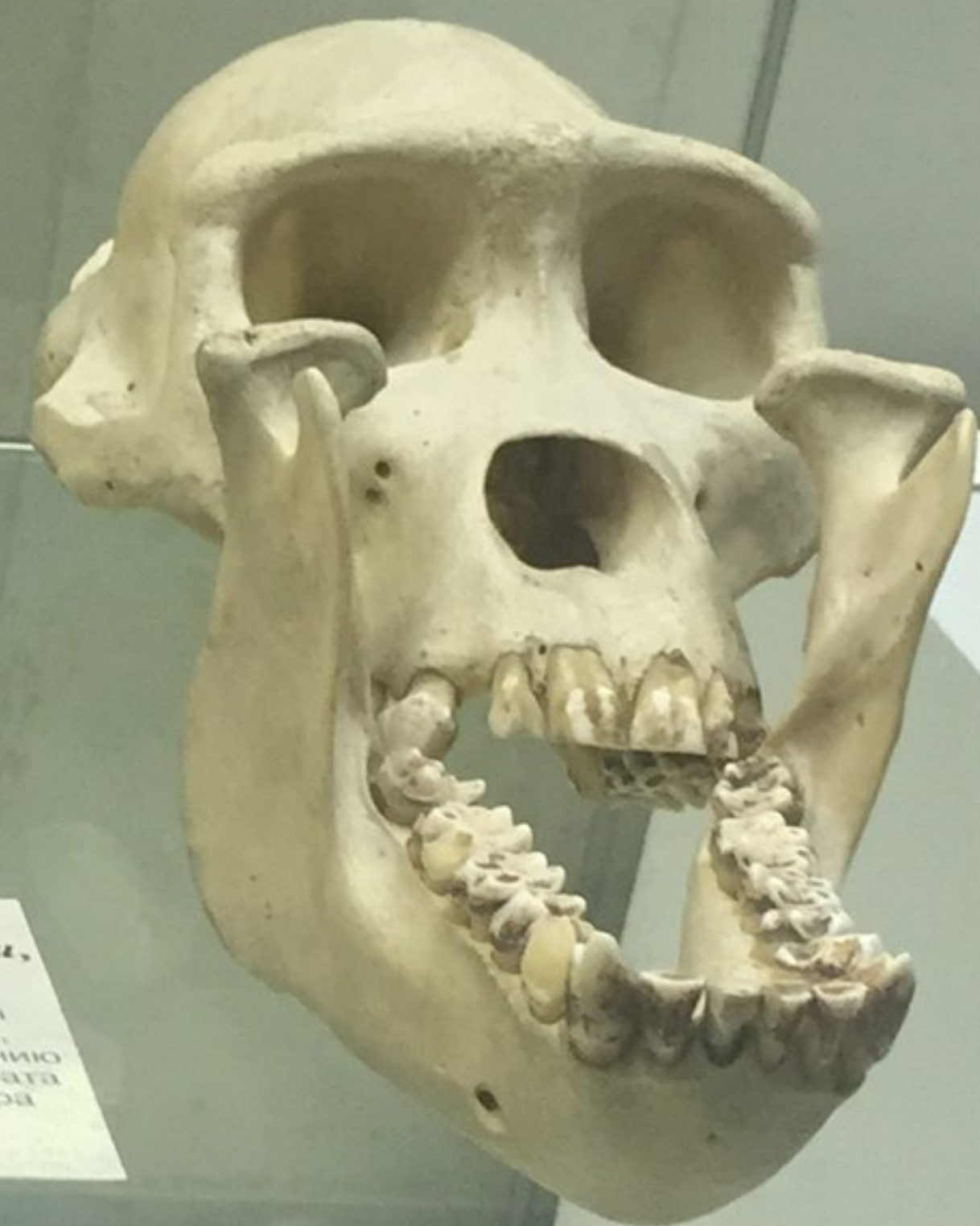




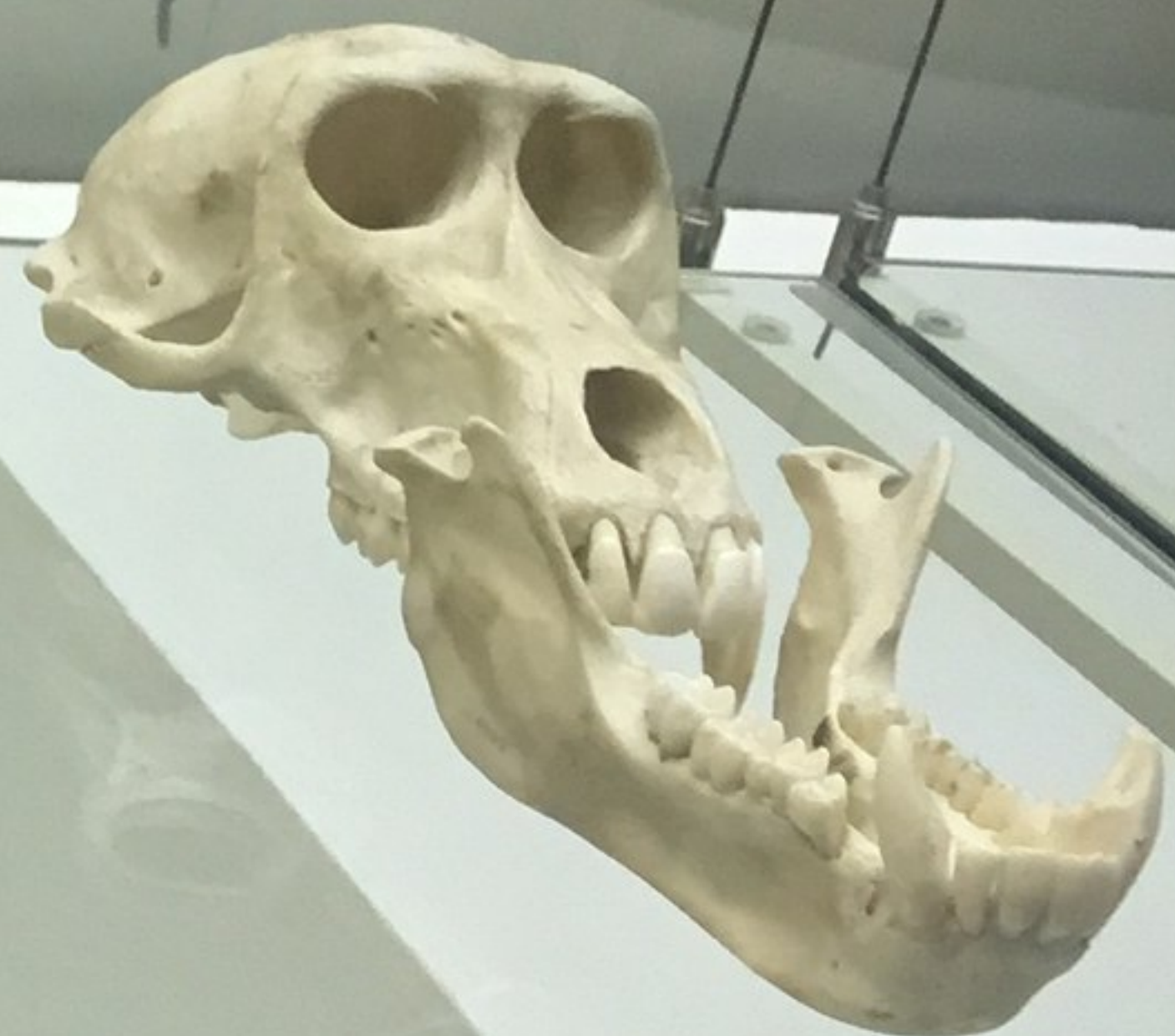
Череп неандертальца



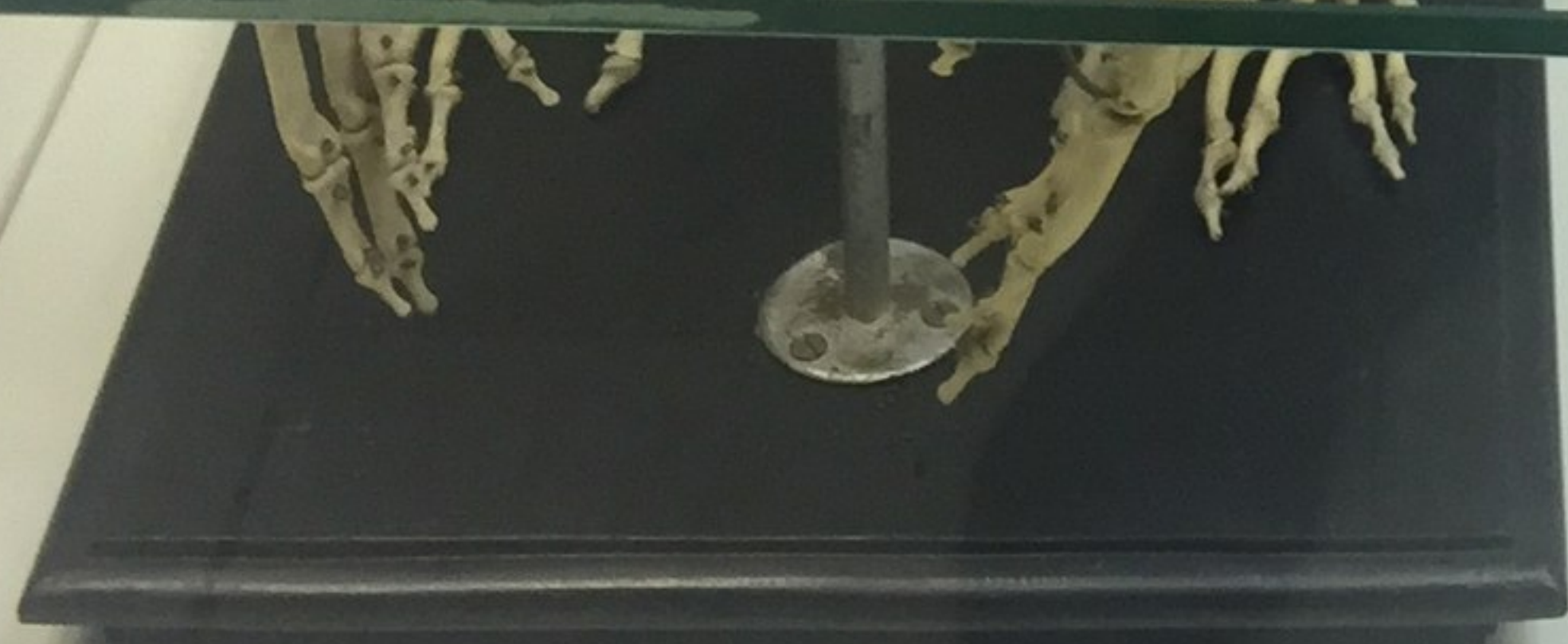
Первообытные люди, овладев орудиями и огнем, приобрели большие возможности нападения и защиты, что привело к ослаблению зубочелюстного аппарата (уменьшение размера клыков и т.д.)



Череп гориллы

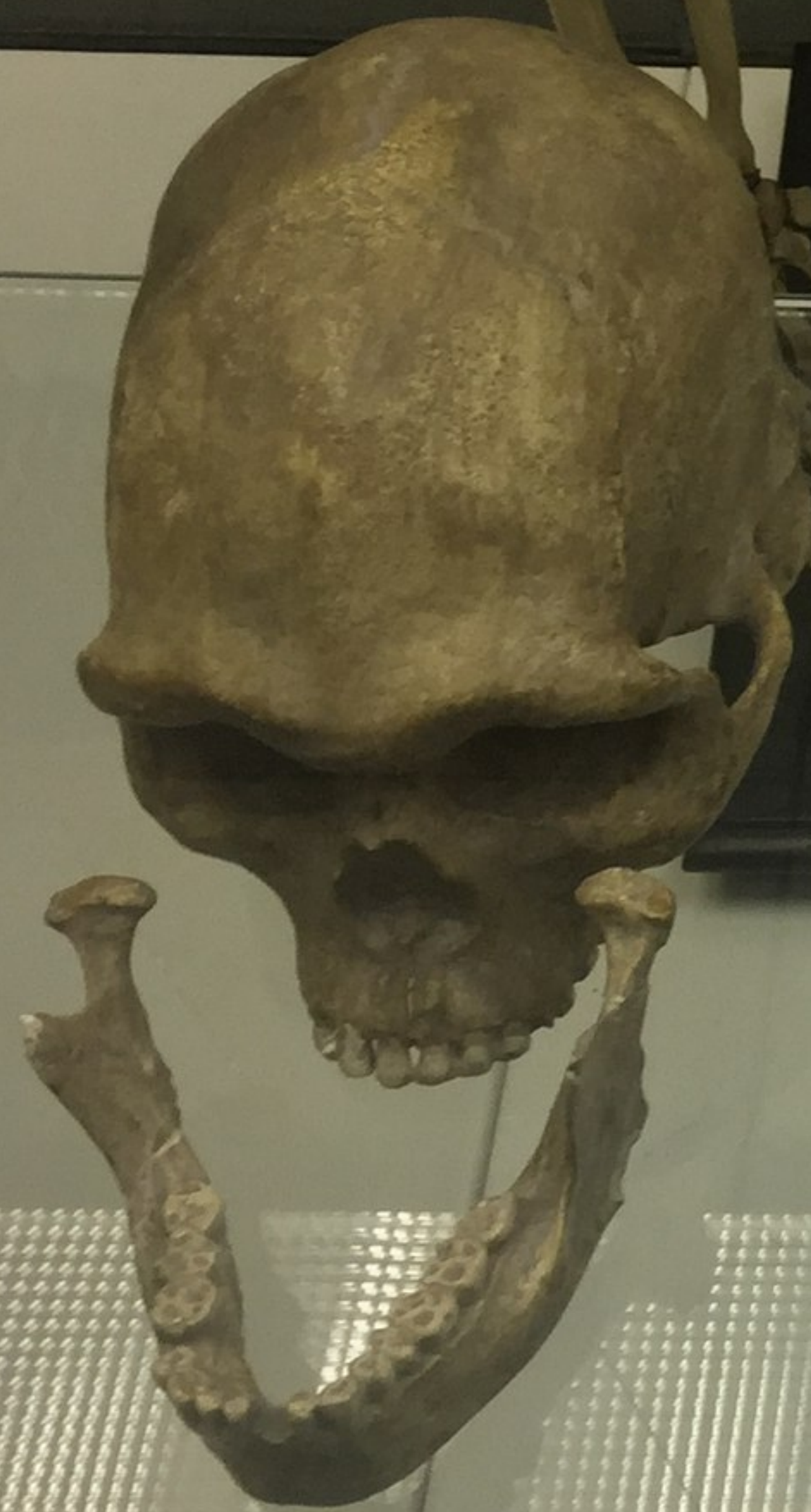


Череп павиана

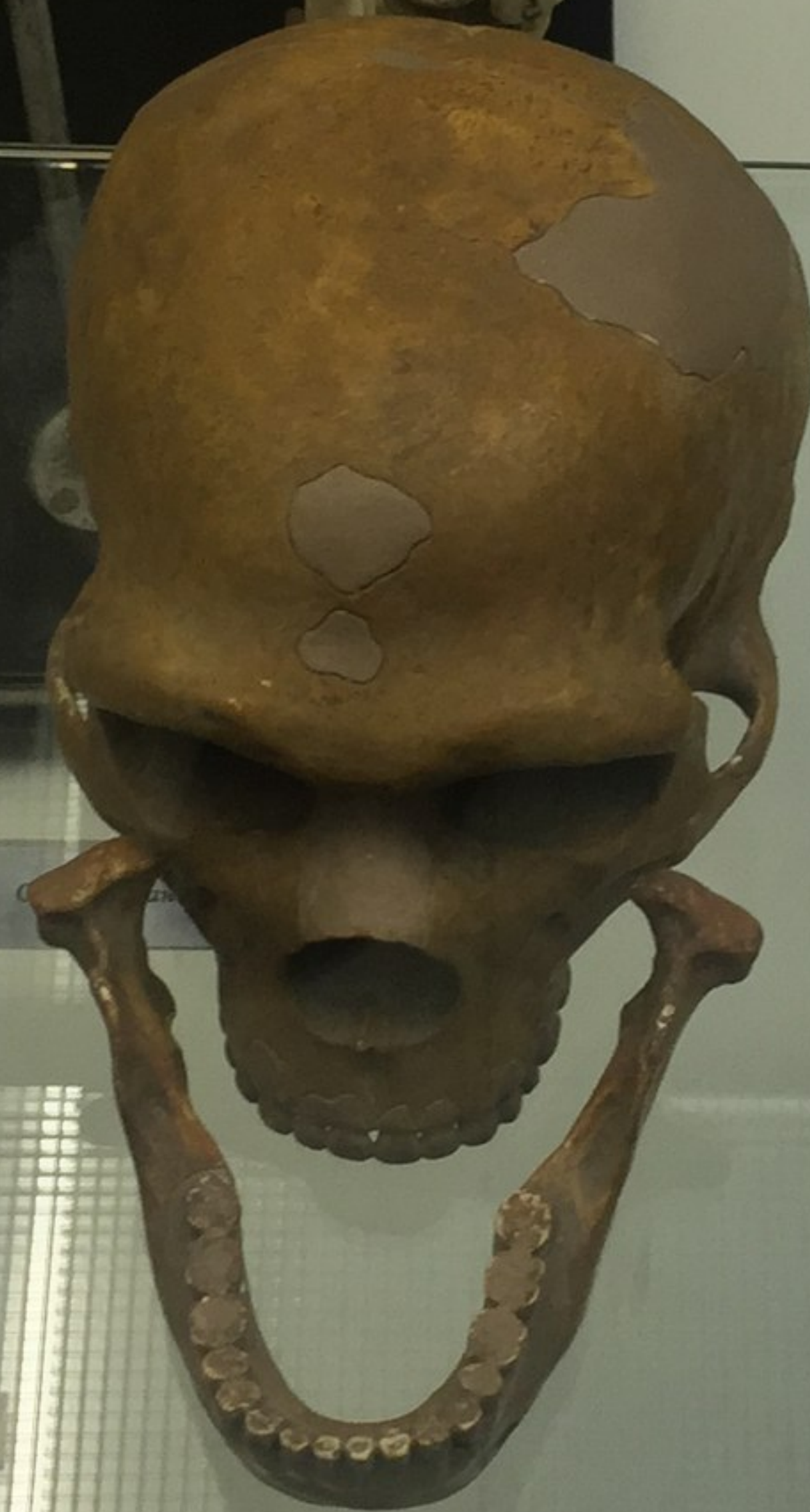


Скелет орангутана





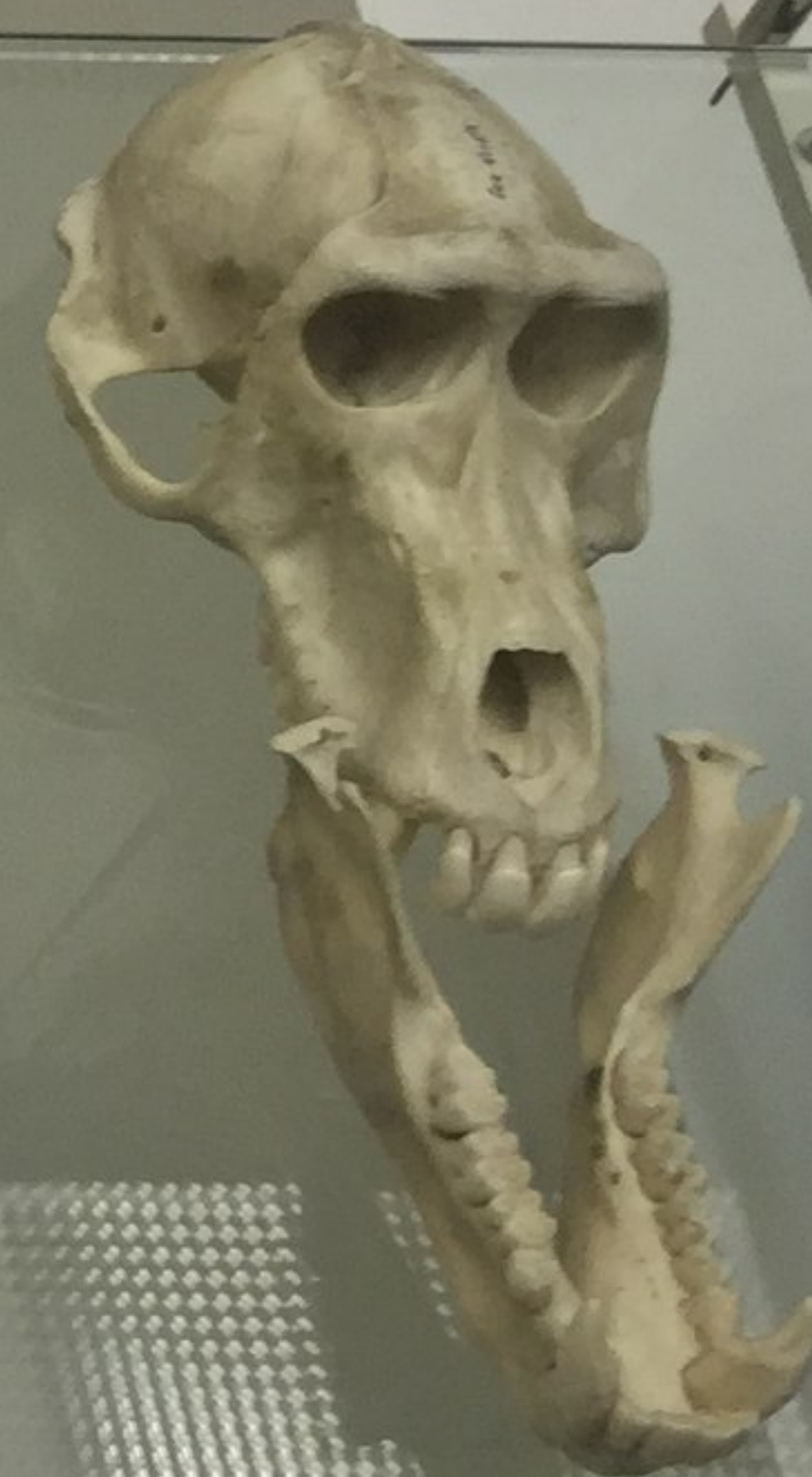
Череп современного человека



Череп неандертальца



Череп гориллы



Череп павиана

Первобытные люди, овладев орудиями и огнем, приобрели большие возможности нападения и защиты, что привело к ослаблению зубочелюстного аппарата (уменьшение размера клыков и т.д.)

Череп павиана, гориллы, неандертальца и современного человека.



# ВЫХОДЯ ИЗ ДОМА НЕ ЗАБУДЬТЕ

с 12 мая в Москве вводится обязательное ношение масок и перчаток  
в транспорте и общественных местах



берегите себя

ОЛИМП  
(495) 232-10-01

3524  
А



## Куклы с синдромом Дауна стали лучшими игрушками 2020 года

В этом году 24 бренда презентовали 81 игрушку для участия в конкурсе

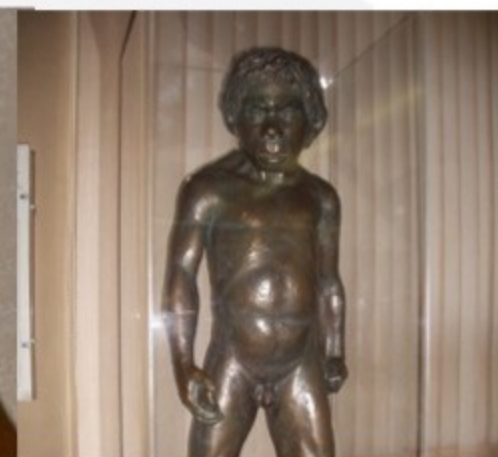
Кирилл Сосков Metro Москва, 11 ноября 2020



81 игрушка претендовала на звание лучшей в 2020 году.

### Продвижение разнообразия

Куклы – представители разных рас с синдромом Дауна испанского бренда



**неандерталец  
в музее.**



ёдоров  
нает тайну  
ревала  
глова

ТОП-5  
НЕДЕЛИ

# Weekend

САМЫЕ ГЛАВНЫЕ УДОВОЛЬСТВИЯ ВЫХОДНЫХ

metro



### Первая роль Дочка Учителя сыграла сына Цоя

В прокат вышла картина «Цой». Режиссёр Алексей Учитель рассказал Metro, как подбирал актёров на роли, каким запомнил Виктора Цоя и что думает про желание родственников музыканта запретить фильм

etroWeekend Читай и обсуждай на сайте metronews.ru





**ВСЕГДА  
не верьте  
тому что  
кажется,  
верьте  
ТОЛЬКО  
доказательствам.**



**Чарльз Диккенс. «Большие надежды» 1861 г.**















# Человек

